

**DCEM**

PRÉPARATION AUX ÉPREUVES CLASSANTES NATIONALES

# **Hépatologie Gastro-entérologie**

**William Berrebi**



**estem**

Material com direitos autorais

## **Éditions ESTEM**

DE BOECK DIFFUSION

5/7 rue de la Gare – 92130 Issy-les-Moulineaux

Tél. : 01 41 90 66 66 – Fax : 01 41 90 66 67

E-mail : [info@estem.fr](mailto:info@estem.fr)

[www.estem.fr](http://www.estem.fr)

# **L'auteur**

**William Berrebi** : Hépato-gastro-entérologue.

Membre associé de la Société Nationale Française de Gastro-entérologie.

Membre de la Société Française d'Endoscopie Digestive.

Hôpital Cochin, Paris.

ISBN : 2-84371-368-4

© 2006, Éditions ESTEM

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement de l'auteur, ou de ses ayants droit ou ayants cause, est illicite (loi du 11 mars 1957, alinéa 1<sup>er</sup> de l'article 40). Cette représentation ou reproduction par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code pénal.



# Sommaire

Une table des matières détaillée est à consulter p. 451

<b>TABLE DES ITEMS DU PROGRAMME</b>	<b>VIII</b>
-------------------------------------	-------------

## **PARTIE 1 : MODULES TRANSDISCIPLINAIRES**

<i>Chapitre 1 – Hépatites virales (n° 83 – Module 7)</i>	<b>3</b>
<i>Chapitre 2 – Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (n° 118 – Module 8)</i>	<b>37</b>
<i>Chapitre 3 – Parasitoses digestives (n° 100 – Module 7)</i>	<b>61</b>
<i>Chapitre 4 – Tumeurs de l'estomac (n° 150 – Module 10)</i>	<b>69</b>
<i>Chapitre 5 – Tumeurs de l'œsophage (n° 152 – Module 10)</i>	<b>81</b>
<i>Chapitre 6 – Tumeurs du côlon et du rectum (n° 148 – Module 10)</i>	<b>89</b>
<i>Chapitre 7 – Tumeurs du foie, primitives et secondaires (n° 151 – Module 10)</i>	<b>109</b>
<i>Chapitre 8 – Tumeurs du pancréas (n° 155 – Module 10)</i>	<b>121</b>

## **PARTIE 2 : MALADIES ET GRANDS SYNDROMES**

<i>Chapitre 9 – Appendicite aiguë de l'adulte et de l'enfant (n° 224)</i>	<b>133</b>
<i>Chapitre 10 – Cirrhose et complications (n° 228)</i>	<b>143</b>
<i>Chapitre 11 – Colopathie fonctionnelle (n° 229)</i>	<b>167</b>
<i>Chapitre 12 – Diverticulose colique et sigmoïdite (n° 234)</i>	<b>173</b>
<i>Chapitre 13 – Hémochromatose génétique et autres causes de surcharges hépatiques en fer (n° 242)</i>	<b>181</b>
<i>Chapitre 14 – Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte (n° 245)</i>	<b>187</b>
<i>Chapitre 15 – Lithiase biliaire et complications (n° 258)</i>	<b>191</b>
<i>Chapitre 16 – Pancréatite aiguë (n° 268)</i>	<b>209</b>
<i>Chapitre 17 – Pancréatite chronique (n° 269)</i>	<b>221</b>
<i>Chapitre 18 – Pathologie hémorroïdaire (n° 273)</i>	<b>231</b>
<i>Chapitre 19 – Péritonite aiguë (n° 275)</i>	<b>235</b>
<i>Chapitre 20 – Reflux gastro-œsophagien chez l'adulte. Hernie hiatale (n° 280)</i>	<b>243</b>
<i>Chapitre 21 – Tumeurs bénignes du foie (n° 151) – Angiomes (n° 223)</i>	<b>255</b>
<i>Chapitre 22 – Ulcère gastrique et duodénal. Gastrite (n° 290)</i>	<b>267</b>

## **PARTIE 3 : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT...**

<i>Chapitre 23 – Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique (n° 83)</i>	<b>287</b>
<i>Chapitre 24 – Ascite (n° 298)</i>	<b>295</b>
<i>Chapitre 25 – Constipation (n° 300)</i>	<b>303</b>
<i>Chapitre 26 – Diarrhée aiguë chez l'adulte (n° 302)</i>	<b>309</b>
<i>Chapitre 27 – Diarrhée chronique (n° 303)</i>	<b>319</b>
<i>Chapitre 28 – Dysphagie (n° 308)</i>	<b>335</b>
<i>Chapitre 29 – Hépatomégalie et masse abdominale (n° 318)</i>	<b>345</b>
<i>Chapitre 30 – Ictère à bilirubine conjuguée de l'adulte (n° 320)</i>	<b>351</b>
<i>Chapitre 31 – Vomissements de l'adulte (n° 345)</i>	<b>355</b>

## **PARTIE 4 : THÉRAPEUTIQUE ET URGENCES**

<i>Chapitre 32 – Douleur abdominale aiguë chez l'adulte (n° 195 – Module 11)</i>	<b>365</b>
<i>Chapitre 33 – Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces chez un traumatisé abdominal (n° 201 – Module 11)</i>	<b>371</b>
<i>Chapitre 34 – Hémorragie digestive (n° 205 – Module 11)</i>	<b>383</b>
<i>Chapitre 35 – Syndrome occlusif (n° 217 – Module 11)</i>	<b>399</b>

## **PARTIE 5 : CHAPITRES HORS PROGRAMME DES ÉPREUVES CLASSANTES NATIONALES**

<i>Chapitre 36 – Brûlures caustiques de l'œsophage chez l'adulte</i>	<b>413</b>
<i>Chapitre 37 – Cancer de la vésicule biliaire</i>	<b>421</b>
<i>Chapitre 38 – Cirrhose biliaire primitive</i>	<b>425</b>
<i>Chapitre 39 – Hépatites chroniques auto-immunes</i>	<b>431</b>
<i>Chapitre 40 – Maladie de Wilson</i>	<b>435</b>
<i>Chapitre 41 – Syndrome de Budd-Chiari</i>	<b>441</b>

<b>INDEX</b>	<b>445</b>
--------------	------------

<b>TABLE DES MATIÈRES</b>	<b>451</b>
---------------------------	------------

# Table des items du programme

## **Module 7 : « Santé et environnement. Maladies transmissibles »**

<b>Item 83.</b> Hépatites virales. Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique. ....	3, 287
<b>Item 100.</b> Parasitoses digestives : lambliaze, téniasis, ascaridiose, oxyurose, amibiase, hydatidose. ....	61

## **Module 8 : « Immunopathologie. Réaction inflammatoire »**

<b>Item 118.</b> Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique. ....	37
---	----

## **Module 10 : « Cancérologie. Oncohématologie »**

<b>Item 148.</b> Tumeurs du côlon et du rectum. ....	89
<b>Item 150.</b> Tumeurs de l'estomac. ....	69
<b>Item 151.</b> Tumeurs du foie, primitives et secondaires. ....	109, 255
<b>Item 152.</b> Tumeurs de l'œsophage. ....	81
<b>Item 155.</b> Tumeurs du pancréas. ....	121

## **Module 11 : « Synthèse clinique et thérapeutique »**

<b>Item 195.</b> Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et chez l'adulte. ....	365
<b>Item 201.</b> Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces chez un brûlé, un polytraumatisé, un traumatisé abdominal, un traumatisé cranio-facial, un traumatisé des membres, un traumatisé thoracique, devant une plaie des parties molles. ....	371
<b>Item 205.</b> Hémorragie digestive. ....	383
<b>Item 217.</b> Syndrome occlusif. ....	399

## **Maladies et grands syndromes**

<b>Item 223.</b> Angiomes. ....	223, 255
<b>Item 224.</b> Appendicite de l'enfant et de l'adulte. ....	133
<b>Item 228.</b> Cirrhose et complications. ....	143
<b>Item 229.</b> Colopathie fonctionnelle. ....	167
<b>Item 234.</b> Diverticulose colique et sigmoïdite. ....	173
<b>Item 242.</b> Hémochromatose. ....	181
<b>Item 245.</b> Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte. ....	187
<b>Item 258.</b> Lithiase biliaire et complications. ....	191
<b>Item 268.</b> Pancréatite aiguë. ....	209
<b>Item 269.</b> Pancréatite chronique. ....	221
<b>Item 273.</b> Pathologie hémorroïdaire. ....	231
<b>Item 275.</b> Péritonite aiguë. ....	235
<b>Item 280.</b> Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale. ....	243
<b>Item 290.</b> Ulcère gastrique et duodénal. Gastrite. ....	267

## **Orientation diagnostique**

<b>Item 298.</b> Ascite. ....	295
<b>Item 300.</b> Constipation chez l'enfant et chez l'adulte (avec le traitement). ....	303
<b>Item 302.</b> Diarrhée aiguë chez l'enfant et chez l'adulte (avec le traitement). ....	309
<b>Item 303.</b> Diarrhée chronique. ....	319
<b>Item 308.</b> Dysphagie. ....	335
<b>Item 318.</b> Hépatomégalie et masse abdominale. ....	345
<b>Item 345.</b> Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement) ..	355

# Partie

# 1

## **Modules transdisciplinaires**

**(chapitres 1 à 8)**

Oops, page PA2 was not yet downloaded :(



# Hépatites virales

CHAPITRE

1

HÉPATOLOGIE

## Item 83 (module 7) ■ Hépatites virales

- Diagnostiquer une hépatite virale.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Interpréter des anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique.

Notes

### HÉPATITES AIGUËS VIRALES A, B ET D

1. Virologie et épidémiologie
2. Physiopathologie des hépatites virales aiguës
3. Diagnostic de la forme commune d'hépatite aiguë virale ictérique
4. Formes cliniques
5. Diagnostics différentiels
6. Évolution
7. Traitement
8. Prévention

### HÉPATITE VIRALE E

1. Virologie
2. Épidémiologie
3. Clinique
4. Sérologie
5. Traitement

### HÉPATITES VIRALES FULMINANTES

1. Définitions
2. Étiologies
3. Anomalies clinico-biologiques
4. Évolution
5. Conduite à tenir

### HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE B

1. Histoire naturelle
2. Circonstances de découverte
3. Diagnostic
4. Diagnostics différentiels
5. Évolution et pronostic
6. Traitement

### HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE D

1. Tableaux clinico-biologiques
2. Examens sérologiques
3. Évolution et pronostic
4. Traitement

### HÉPATITE VIRALE C

1. Virologie
2. Épidémiologie
3. Hépatite aiguë C
4. Hépatite chronique à virus C
5. Virus C et atteintes dysimmunitaires
6. Traitement

# HÉPATITES AIGUËS VIRALES A, B ET D

## 1. VIROLOGIE ET ÉPIDÉMIOLOGIE

### 1.1. Virus de l'hépatite A (VHA)

#### 1.1.1. Virologie

Le virus A est une particule non enveloppée ; la particule virale porte à sa surface le motif antigénique. Le génome est constitué d'ARN.

#### 1.1.2. Prévalence

- Le virus de l'hépatite A (VHA) est répandu à travers le monde sous forme :
  - . sporadique ;
  - . épidémique (avec un pic hivernal) ;
  - . endémique.

– Sa prévalence augmente avec l'âge.

Dans les pays où l'hygiène est plus avancée, la prévalence est plus faible et l'âge de la contamination plus tardif.

#### 1.1.3. Transmission

- La transmission du VHA, qui s'effectue principalement par voie digestive, s'explique par :
  - . sa répartition dans l'organisme avec réplication dans le tractus gastro-intestinal ;
  - . son mode d'élimination (principalement fécal) ;
  - . son infectiosité maximale à la fin de la période d'incubation ;
  - . sa résistance au milieu extérieur.
- Cette transmission sur le mode féco-oral se fait :
  - . soit par l'intermédiaire des mains souillées par des selles contenant le virus. Ce mode de transmission qui exige des contacts étroits est responsable des cas d'hépatites A rapportés chez les enfants d'une même famille (et ce d'autant plus que les conditions d'hygiène sont défavorables) ou dans les milieux restreints (telles les institutions pour handicapés mentaux) ;
  - . soit par l'intermédiaire de l'eau souillée ; la transmission peut alors se faire de deux manières :
    - directement à partir de l'eau contaminée (boisson, baignade) ou de coquillages ingérés crus (qui filtrent une grande quantité d'eau et concentrent le virus),
    - ou indirectement par contamination de fruits, de légumes lavés avec de l'eau infectée expliquant les épidémies d'hépatite A touchant les collectivités.

### 1.2. Virus de l'hépatite B (VHB)

#### 1.2.1. Virologie

Le virus B est une particule de 42 nm de diamètre composée :

- d'une enveloppe portant l'antigène majeur de surface (antigène HBs) ;
- d'une nucléocapside centrale ou « core » mesurant 28 nm de diamètre. Celle-ci porte la spécificité antigénique HBc en surface et la spécificité HBe sous forme masquée et renferme le génome : ADN viral circulaire partiellement double brin et son enzyme de réplication l'ADN polymérase.

#### 1.2.2. Prévalence

- La prévalence n'est pas uniforme et dépend, en particulier, du niveau socio-économique du pays (voir encadré page suivante).
- En ce qui concerne le nombre de sujets ayant rencontré le virus (présence d'anticorps anti-HBc et anti-HBs), on distingue également des zones d'endémie différentes.

#### 1.2.3. Transmission

- La transmission du VHB s'explique par :
  - . la longueur de la phase d'incubation (2 à 6 mois) alors que le sérum est déjà infectant dans la seconde partie de cette période ;
  - . le très haut titre infectieux du sang (0,0001 mL de plasma peut transmettre le VHB) ;



## PRÉVALENCE DU VIRUS DE L'HÉPATITE B

- Zone de faible endémicité (0 à 15 cas cliniques pour 100 000 par an) :
  - . Australie ;
  - . Amérique du Nord ;
  - . Europe de l'Ouest.
- Zone d'endémicité intermédiaire (20 à 30 cas cliniques pour 100 000 par an) :
  - . Europe de l'Est ;
  - . CEI ;
  - . pays méditerranéens ;
  - . Proche-Orient.
- Zone de forte endémicité (30 à 100 cas cliniques pour 100 000 par an) :
  - . Afrique sud-saharienne ;
  - . Asie du Sud-Est ;
  - . Chine méridionale.

- . sa présence dans tous les liquides biologiques : liquide séminal, sécrétions vaginales, salive, larmes, sueur, urines (alors que l'infectiosité des selles est pratiquement négligeable) ;
- . la fréquence des inoculations inapparentes.
- Il existe **trois modes de contamination principaux** du virus de l'hépatite B :
  - . parentéral ;
  - . sexuel ;
  - . périnatal.

## • Contamination parentérale

– **Post-transfusion (sang et ses dérivés) :**

- . la fréquence des hépatites virales B post-transfusionnelles a, au cours des dernières années, considérablement diminué ;
- . ceci s'explique par le dépistage et le dosage sur chaque donneur de sang de :
  - l'AgHBs (depuis octobre 1981),
  - l'anticorps anti-HBc et de l'ALAT (depuis octobre 1988) ;
- . le mode de transmission par les produits sanguins explique la forte prévalence en VHB chez les hémophiles, les hémodialysés, les transplantés rénaux.

– **Post-injection :**

- . soit volontaire :
  - la toxicomanie intraveineuse constitue dans les régions non endémiques la première cause de transmission du VHB,
  - la transmission est également possible par les tatouages (utilisation d'ustensiles « partagés ») ;
- . soit accidentelle, par contact avec du sang infecté (le virus pénétrant alors probablement par une blessure cutanée) ;
- . ce mode de transmission explique la contamination du personnel de santé (l'hépatite virale B est inscrite au tableau des maladies professionnelles sous le N° 45).

## • Contamination sexuelle

La présence du VHB dans le liquide séminal et les sécrétions vaginales explique que l'hépatite B soit une maladie sexuellement transmissible.

- Homosexualité : 5 à 10 % des homosexuels masculins sont porteurs de l'AgHBs et 70 % à 80 % sont porteurs des marqueurs de guérison (Ac anti-HBs et Ac anti-HBc). Les campagnes de prévention contre le VIH ont eu pour conséquence une diminution des hépatites B par homosexualité.
- Hétérosexualité : le risque de contamination est lié au nombre de partenaires hétérosexuels (environ 5 % des prostituées sont porteuses chroniques de l'AgHBs).

## • Contamination périnatale (transmission verticale)

- La transmission verticale de la mère à son fœtus ou à son nouveau-né a lieu dans 95 % des cas lors de l'accouchement et dans le post-partum.
- Le risque de transmission et de passage à la chronicité est essentiellement lié au statut répliatif (et donc infectant) de la mère (présence de l'AgHBe, positivité de l'ADN du VHB).

## • Modes de contamination plus rares

- La transmission du VHB est possible par : la salive, la sueur, les larmes, l'urine.
- Elle peut se faire à partir d'objets usuels au sein d'une même famille (rasoir, brosse à dents, couverts)

**Notes**

- Ce mode de contamination est d'autant plus fréquent que le sujet porteur du VHB est répliatif et que les conditions d'hygiène sont précaires.
- Enfin, sans que l'on ait d'explication vraiment satisfaisante, la prévalence du VHB est élevée chez les patients atteints de cirrhose alcoolique ou d'hémochromatose génétique.

### **1.3. Virus de l'hépatite D (VHD)**

#### **1.3.1. Virologie**

- Le virus de l'hépatite D est un virus dépletif à ARN qui n'est présent que si le sérum est porteur de l'AgHBs.
- Il est formé de deux enveloppes :
  - . l'externe est constituée de l'AgHBs ;
  - . l'interne de l'Ag D.

#### **1.3.2. Prévalence**

- L'épidémiologie du VHD ne recouvre pas parfaitement celle du VHB.
- On distingue :
  - . une zone de faible endémie :
    - Europe de l'ouest ;
    - Amérique du nord ;
    - Asie du sud ;
    - Chine ;
  - . une zone de moyenne endémie :
    - Italie du sud ;
    - Europe de l'est ;
    - Afrique du nord ;
    - Amérique latine ;
  - . une zone de haute endémie : pourtour méditerranéen.

#### **1.3.3. Transmission**

- Parentérale : elle constitue en Europe du Nord et aux États-Unis le principal mode de contamination. L'hépatite D touche surtout les toxicomanes, les hémophiles transfusés (non vaccinés contre le VHB).
- Sexuelle : fréquente en particulier chez les homosexuels à partenaires multiples.
- Verticale (périnatale).

## **2. PHYSIOPATHOLOGIE DES HÉPATITES VIRALES AIGÜES**

### **2.1. Lésions hépatocytaires** (voir encadré page suivante)

Les lésions hépatocytaires relèvent de mécanismes variés :

- le virus A et le virus D sont directement pathogènes ;
- le virus B n'est pas cytopathogène : les antigènes viraux apparaissent à la surface des hépatocytes et déclenchent une réaction immunitaire (dirigée contre les hépatocytes infectés) responsable de la destruction des hépatocytes.

### **2.2. Manifestations extra-hépatiques**

Les manifestations extra-hépatiques des hépatites virales en particulier (arthralgies, urticaire, fièvre) sont dues à des dépôts de complexes immuns formés par les antigènes viraux et les anticorps correspondants.



## LÉSIONS HISTOLOGIQUES DES HÉPATITES VIRALES

## – Altérations des hépatocytes :

- . ballonnisation des hépatocytes :
  - taille de la cellule : augmentée,
  - cytoplasme : clair et squameux,
  - noyau : normal ou pycnotique ;
- . dégénérescence acidophile :
  - taille de la cellule : diminuée,
  - cytoplasme : rouge foncé,
  - noyau : fragmenté ou absent ;
- . au maximum la cellule est transformée en un corps hyalin acidophile appelé corps de Councilman ;
- . l'intensité des altérations des hépatocytes varie d'un cas à l'autre ;
- . dans les formes communes un petit nombre d'hépatocytes est lésé; les lésions hépatocytaires sont alors réparties dans tout le lobule. Cette atteinte de tout le lobule sans prédominance péri-portale ou centrolobulaire est assez caractéristique de l'hépatite virale ;
- . dans les formes plus sévères, la nécrose est plus étendue parfois en pont (*bridging necrosis*) entre 2 VCL ou entre 1 VCL et un espace porte ;
- . une caractéristique importante de l'hépatite virale aiguë, même si la nécrose hépatocyttaire est étendue, est la conservation du réseau réticulinique.

## – Réaction inflammatoire :

- . infiltration par des cellules mononucléées lymphocytes ou plasmocytes ;
- . hyperplasie des cellules de Küppfer ;
- . elle siège dans l'espace porte et principalement dans le lobule au contact des hépatocytes nécrosés ;
- . notons, que des signes histologiques de cholestase (amas pigmentaires dans le cytoplasme des hépatocytes, thrombi biliaires) peuvent également être observés en particulier en cas d'hépatite virale à forme cholestatique.

### 3. DIAGNOSTIC DE LA FORME COMMUNE D'HÉPATITE AIGUË VIRALE ICTÉRIQUE

#### 3.1. Généralités

Bien que les agents responsables des hépatites virales A, B et D soient très différents, les tableaux cliniques induits par ces virus sont similaires et il n'est pas possible de les différencier sur les données sémiologiques et les tests biochimiques usuels. Par conséquent, seuls les résultats des sérologies virales permettent de distinguer ces trois types d'hépatite. Dans 80 à 90 % des cas, les hépatites virales aiguës sont asymptomatiques.

#### 3.2. Clinique

Le tableau clinique habituel comporte schématiquement quatre phases :

- la phase d'incubation ;
- la phase pré-ictérique ;
- la phase ictérique ;
- la phase de convalescence.

##### 3.2.1. Phase d'incubation

Les périodes d'incubation sont les suivantes :

- virus A : 2 à 6 semaines (4 semaines en moyenne) ;
- virus B : 4 à 30 semaines (10 semaines en moyenne) ;
- co-infection B-D (infection simultanée par le virus B et le virus D) : l'incubation du virus D est parallèle à celle du virus B ;
- surinfection D d'un porteur chronique du virus B : 5 semaines.

## Notes

**3.2.2. Phase pré-ictérique**

- Cette période dure entre 3 et 8 jours et manque dans 25 % des cas.
- Elle peut se manifester par :
  - . une asthénie quasi constante et souvent intense ;
  - . un syndrome pseudo-grippal présent dans environ 50 % des cas et qui associe :
    - fièvre entre 38 et 39 °C, frissons,
    - céphalées, myalgies, arthralgies ;
  - . des troubles digestifs habituellement modérés présents dans environ 50 % des cas :
    - anorexie, nausées,
    - douleurs épigastriques ou de l'hypochondre droit, diarrhée ou constipation ;
  - . une éruption cutanée très inconstante : érythème maculo-papuleux ou urticaire.
- Les symptômes de la phase pré-ictérique peuvent être observés au cours de nombreuses autres infections virales et le diagnostic est rarement porté à ce stade. Cependant la biologie hépatique montrerait, si elle était prescrite, l'élévation des aminotransférases dès cette période.

**3.2.3. Phase ictérique****• L'ictère**

- Il s'installe progressivement et atteint son maximum en 1 à 2 semaines. Les symptômes de la phase pré-ictérique s'effacent quelques jours après l'apparition de l'ictère qui persistera souvent 2 à 6 semaines.
- Il s'associe souvent à :
  - . des urines rares et foncées et des selles décolorées ;
  - . un prurit discret.

**• Examen clinique**

- Une hépatomégalie est observée dans environ la moitié des cas.
- Une splénomégalie dans environ 25 % des cas.
- Au stade ictérique, le diagnostic d'hépatite aiguë virale B doit être évoqué et un contage viral doit être recherché : il peut permettre d'orienter rapidement le diagnostic :
  - . hépatite dans l'entourage ;
  - . toxicomanie ;
  - . homosexualité, etc.

**3.3. Examens biologiques usuels****3.3.1. Biologie hépatique****• Phase pré-ictérique**

Dès cette phase, il existe une augmentation des aminotransférases.

**• Phase ictérique**

- L'élévation des aminotransférases (ASAT et ALAT) est constante et atteint en général entre 10 et 100 fois la limite supérieure de la normale.
- Son intensité n'a aucune valeur pronostique. En cas de co-infection B-D (infection simultanée par le virus B et le virus D), la réplication du virus D suit d'1 à 2 semaines l'établissement de l'infection B et s'accompagne d'une poussée de cytolysé hépatique.
- Les autres perturbations de la biologie hépatique sont moins caractéristiques :
  - . l'élévation de la bilirubinémie (essentiellement conjuguée) est importante allant jusqu'à 200 µmol/L voire plus ;
  - . la Gamma-GT est modérément augmentée entre 5 et 10 fois la normale ;
  - . les phosphatases alcalines peuvent être augmentées mais dépassent rarement 2 fois la normale.
- L'insuffisance hépatocellulaire est absente ou modérée dans cette forme commune : le taux de prothrombine et le facteur V sont par définition supérieurs à 50 %.

**3.3.2. Autres examens biologiques**

Numération formule sanguine : elle montre souvent une leuconéutropénie.

### 3.4. Examens sérologiques

Ils permettent le diagnostic étiologique.

#### 3.4.1. Hépatite A

- Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'anticorps anti-HA de type IgM qui sont présents dès les premiers signes cliniques. Des faux positifs (faux IgM anti-HAV) ont été décrits au cours de la mononucléose infectieuse.
- La recherche d'anticorps anti-HA totaux n'a aucun intérêt pour le diagnostic d'une infection virale récente. En effet, les infections par le virus de l'hépatite A sont très fréquentes souvent inapparentes, et la plus grande partie de la population adulte a des anticorps anti-HA de type IgG témoins d'une infection ancienne.

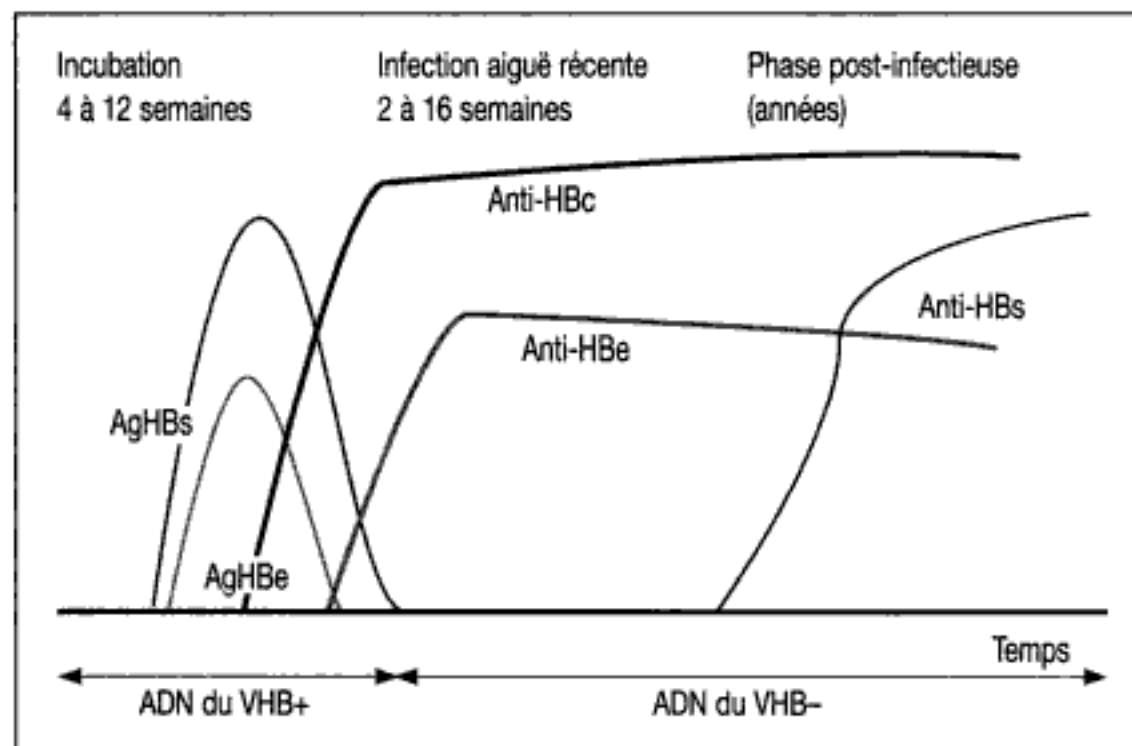
#### 3.4.2. Hépatite B

- L'antigène HBs est détectable dans le sérum 2 à 4 semaines avant l'élévation des aminotransférases.
- Les anticorps anti-HBc apparaissent 1 à 2 semaines après l'AgHBs. Les anticorps anti-HBc de classe IgM sont constamment présents à la phase aiguë de l'hépatite B. Leur négativité élimine le diagnostic d'hépatite virale aiguë B.

- Au début de l'hépatite virale aiguë B, sont donc présents dans le sérum :
  - . l'AgHBs ;
  - . l'anticorps anti-HBc et l'IgM anti-HBc.

- **L'IgM anti-HBc peut être présent alors que l'AgHBs est négatif** (voir Figure 1).

**Figure 1 : Évolution des marqueurs sérologiques au cours d'une hépatite virale B**



#### 3.4.3. Hépatite D

La recherche d'une infection par le virus D n'a d'intérêt que chez les malades porteurs de l'AgHBs.

En France les hépatites D sont observées essentiellement chez les toxicomanes.

##### • Co-infection B-D

- L'antigène de l'hépatite D (méthode immuno-enzymatique) est rarement détectable car il n'est présent que quelques jours (1 à 4 semaines).
- La mise en évidence d'anticorps anti-HD de classe IgM (inconstamment suivis 1 à 2 semaines plus tard d'anticorps anti-HD de classe IgG) qui apparaissent 2 à 4 semaines après le début clinique va donc permettre le diagnostic de l'hépatite.
- Parfois, l'infection par le virus D est totalement muette sérologiquement, l'Ag HD n'étant alors détectable que dans le foie.



## Notes

En pratique, le diagnostic de co-infection B-D repose sur la mise en évidence de :

- l'AgHBs ;
- l'anticorps anti-HBc de classe IgM à un titre élevé ;
- l'anticorps anti-HD de classe IgM.

#### • Particularité sérologique de l'infection B-D

- Du fait de l'inhibition de la réplication du VHB par le VHD, l'AgHBs peut être indétectable dans le sérum. Cette absence d'AgHBs au moment du diagnostic peut concerner jusqu'à 10 % du nombre des co-infections.
- Cette éventualité doit être prise en compte lors de la démarche diagnostique d'une hépatite aiguë AgHBs négative, IgM anti-HBc positive (voir Tableau 1).

En pratique, le diagnostic de surinfection D repose sur :

- la présence d'anticorps anti-VHD de type IgM (l'antigénémie D est fugace) ;
- l'absence d'IgM anti-HBc qui élimine une hépatite aiguë B ; chez un patient porteur chronique de l'AgHBs.

**Tableau 1 : Situations sérologiques les plus fréquentes dues aux virus B et D**

	AgHBs	AgHBe	Ac anti-HBc	Ac anti-HBe	Ac anti-HBs	Ac anti-VHD
Hépatite aiguë B en phase très précoce	+	+	–	–	–	–
Hépatite aiguë B au début	+	+	+	–	–	–
			(IgM)			
Hépatite aiguë B en fin d'évolution	+	–	+	+	–	–
Infection par le virus B ancienne guérie	–	–	+	+	+	–
Portage chronique du virus B	+	± selon évolution vers la cirrhose	+	± selon évolution vers la cirrhose	–	–
Co-infection due au virus D	+	+	+	–	–	+
			(IgM)			(IgM)

#### 3.4.4. Autres sérologies

- L'infection par le virus B peut être associée à une autre infection sexuellement transmise (en particulier chez les homosexuels) ou à une autre infection transmise par voie sanguine (en particulier chez les hémophiles ou les toxicomanes).
- Par conséquent chez les sujets atteints d'hépatite aiguë B ou B-D, il est indispensable de pratiquer :
  - . une sérologie VIH 1 et 2 ;
  - . une sérologie syphilitique (TPHA-VDRL) ;
  - . une sérologie de l'hépatite C.

#### 3.5. Ponction biopsie hépatique (PBH)

- Une PBH est inutile pour le diagnostic d'une hépatite aiguë virale.
- Si celle-ci était effectuée, l'examen histologique montrerait les lésions décrites dans le paragraphe consacré à l'anatomie pathologique.
- Il est à signaler que les lésions ne sont pas différentes en cas d'hépatite A, B ou D.

## 4. FORMES CLINIQUES

### 4.1. Formes asymptomatiques

- Les formes asymptomatiques d'hépatite virale sont les plus fréquentes puisqu'elles représentent 80 à 90 % des hépatites virales.
- À l'âge adulte, plus de 80 % de la population française possèdent des anticorps anti-VHA traduisant ainsi une immunisation contre le virus A, le plus souvent sans notion d'hépatite clinique.
- La majorité des malades infectés par le virus B (60 à 70 %) n'ont pas de manifestations cliniques d'hépatite aiguë.

### 4.2. Formes anictériques

- Elles comportent tous les signes cliniques et biologiques de l'hépatite aiguë à l'exception de l'ictère.
- Elles sont plus rares que les formes asymptomatiques.

### 4.3. Formes fulminantes

(Voir « Hépatites fulminantes » p. 18.)

### 4.4. Formes cholestatiques

- Il est admis de réserver le nom d'hépatite cholestatique à une forme clinique particulière de l'hépatite virale aiguë caractérisée par un ictère très intense, un prurit et une décoloration complète des selles.
- Biologiquement :
  - . l'augmentation des aminotransférases observée au début de l'hépatite disparaît alors que parallèlement les phosphatases alcalines, la gamma-GT, la bilirubinémie conjuguée sont très augmentées ;
  - . si le patient est vu tardivement, le diagnostic peut être difficile devant cette cholestase intense, d'où l'importance d'obtenir des tests fonctionnels hépatiques précoces qui permettent d'observer la phase d'élévation importante des aminotransférases.
- L'évolution de cette forme cholestatique se fait vers la guérison mais elle est lente demandant généralement 3 à 4 mois.
- La colestyramine (Questran®) chélateur des sels biliaires peut être utile pour diminuer le prurit.

### 4.5. Formes avec manifestations extra-hépatiques

Elles s'observent essentiellement avec le virus B.

#### 4.5.1. Manifestations neuromusculaires

- Ces manifestations sont peu fréquentes et peuvent survenir à tout moment de l'évolution.
- Elles sont en général réversibles.
- On peut observer :
  - . un syndrome de Guillain-Barré ;
  - . une neuropathie périphérique ;
  - . une atteinte des nerfs crâniens ;
  - . une méningite, voire une méningo-encéphalite ;
  - . une myélite.

#### 4.5.2. Manifestations hématologiques

- L'aplasie médullaire est une complication exceptionnelle qui survient pendant la phase de convalescence (2 à 4 mois après l'ictère).
- Une anémie hémolytique auto-immune peut très rarement compliquer une hépatite virale.

#### 4.5.3. Manifestations cardiaques et respiratoires

Pleurésie, péricardite, myocardite peuvent survenir pendant la période initiale de la maladie parfois même avant le début de l'ictère.

#### 4.5.4. Manifestations digestives et pancréatiques

- Les symptômes digestifs à type d'épigastralgies, nausées et/ou vomissements peuvent être au premier

**Notes**

- Une élévation modérée des enzymes pancréatiques, en général sans conséquences cliniques, peut être observée.

**4.5.5. Manifestations rénales**

Des glomérulopathies (glomérulopathie extra-membraneuse) par dépôts de complexes immuns circulants contenant l'AgHBs peuvent être observées.

**4.5.6. Manifestations rhumatologiques**

- Les polyarthralgies fréquentes au cours des hépatites virales aiguës peuvent parfois se compliquer d'épanchements articulaires.
- L'hépatite virale aiguë B peut exceptionnellement se compliquer d'une périartérite noueuse survenant en général 3 à 6 mois après le début authentique de l'hépatite, qui évolue alors fréquemment vers la chronicité.

**5. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS**

En attendant le résultat des sérologies virales, différents diagnostics étiologiques peuvent être discutés devant une cytolysé hépatique.

**5.1. Hépatites aiguës dues à d'autres virus**

- Virus non A non B (virus C et E).
- *Epstein Barr Virus* (EBV) (mononucléose infectieuse).
- *Herpès Simplex Virus* (HSV).
- Cytomégalovirus.
- Virus du zona et de la varicelle.
- Virus dits exotiques.

**5.2. Autres hépatopathies****5.2.1. Hépatites médicamenteuses**

- Le diagnostic d'hépatite médicamenteuse doit être systématiquement évoqué devant toute hépatite aiguë.
- Un interrogatoire minutieux précisera la chronologie des prises médicamenteuses et les médicaments non indispensables seront arrêtés.

**5.2.2. Foie cardiaque aigu, foie de choc**

(Voir « Hépatites fulminantes » p. 18.)

**5.2.3. Pathologie biliaire**

En particulier, une lithiase de la voie biliaire principale qui peut fréquemment s'accompagner d'une élévation importante mais fugace des aminotransférases.

**5.2.4. Hépatite alcoolique aiguë**

- Ne constitue pas en pratique un réel problème diagnostique.
- Doivent permettre d'aboutir au diagnostic :
  - . l'anamnèse ;
  - . l'élévation des aminotransférases inférieures à 10 fois la normale prédominant sur les ASAT ;
  - . l'élévation franche de la gamma-GT ;
  - . la macrocytose et l'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.

**5.2.5. Hépatites aiguës infectieuses non virales**

Notamment au cours de :

- la syphilis ;
- la typhoïde ;
- la leptospirose ;
- la légionellose ;
- la fièvre Q ;

### 5.2.6. Aggravation aiguë d'une hépatite chronique B

- Le diagnostic peut être difficile quand l'hépatopathie chronique B n'était pas connue. En effet, l'IgM anti-HBc reste souvent présente lors d'une hépatite chronique active ou peut se repositiver lors d'une poussée évolutive.
- Dans ces cas difficiles, l'évolution, la biopsie hépatique et les marqueurs de réplication virale peuvent aider au diagnostic.

## 6. ÉVOLUTION

### 6.1. Évolution habituelle de l'hépatite aiguë ictérique

#### 6.1.1. Clinique

- L'ictère régresse progressivement en 2 à 6 semaines.
- L'appétit revient progressivement et le patient reprend les quelques kilos perdus pendant la maladie.
- L'asthénie peut persister plusieurs semaines après la disparition de l'ictère.

#### 6.1.2. Virologique

- La normalisation complète des aminotransférases peut demander plusieurs mois et varie selon le virus en cause. En effet, si au cours des hépatites aiguës à virus B les aminotransférases se normalisent le plus souvent au cours des 3 premiers mois, il n'en est pas de même pour les hépatites aiguës à virus A au cours desquelles l'hypertransaminasémie peut se prolonger de manière non exceptionnelle au-delà de 6 mois.
- **En pratique**, une fois le diagnostic d'hépatite virale aiguë établi il est inutile de multiplier les dosages des aminotransférases. Un contrôle 6 à 12 semaines après le diagnostic (de toute façon après disparition de l'ictère) suffit. Après une hépatite A, comme il n'y a jamais d'évolution vers la chronicité, un contrôle est même théoriquement inutile. Cependant, il est habituel de vérifier la normalisation des aminotransférases.

#### 6.1.3. Sérologique

##### • Hépatite aiguë due au virus A

- L'IgM anti-HAV persiste habituellement 2 à 4 mois.
- L'IgG anti-HAV va persister très longtemps voire à vie témoignant de l'immunisation.

##### • Hépatite aiguë due au virus B

- L'AgHBs disparaît habituellement en moins de 6 mois.
- L'anticorps anti-HBs apparaît quelques semaines après la disparition de l'AgHBs et confirme la guérison de l'infection B.
- L'anticorps anti-HBc (qui est présent dès la phase aiguë de la maladie) va persister mais l'anticorps anti-HBc de classe IgM disparaît en 3 mois en moyenne.
- Le profil sérologique d'une hépatite B guérie comprend donc la présence des anticorps anti-HBs et des anticorps anti-HBc qui vont persister pendant de nombreuses années.

##### • Hépatite aiguë due au virus D

###### – Co-infection B-D :

- L'Ag HD et l'anticorps anti-HD de classe IgM disparaissent très rapidement (1 mois). L'anticorps anti-VHD total persiste plusieurs mois, voire au-delà ;
- la sérologie du virus B est celle d'une hépatite aiguë B habituelle.

- **Surinfection par le virus D d'un porteur chronique du virus B** (voir « Hépatites chroniques » pp. 21 et 26).

### 6.2. Forme prolongée simple

- Dans certains cas l'ictère généralement modéré se prolonge plus de 6 semaines pour disparaître après 3-4 mois.
- Biologiquement, la normalisation des aminotransférases peut nécessiter plus de 6 mois et ce type d'évolution est observé de manière non exceptionnelle au cours des hépatites aiguës à virus A.



## Notes

**6.3. Forme à rechute**

- Dans 5 à 10 % des cas d'hépatite aiguë A, une rechute survient après guérison complète ou quasi complète de l'hépatite. Les symptômes cliniques et les signes biologiques réapparaissent mais l'évolution se fait finalement vers la guérison.
- En cas de co-infection par les virus B et D, cet aspect biphasique de la maladie est observé plus fréquemment : le premier épisode d'hépatite correspond à l'hépatite B et le second à l'hépatite D (la réplication du virus D suit d'une à deux semaines l'établissement de l'infection B).

**6.4. Formes chroniques**

Le délai généralement admis pour affirmer la chronicité de l'hépatite est de **6 mois**. Ainsi en cas de persistance d'une augmentation des aminotransférases plus de 6 mois après le début de l'hépatite virale aiguë un bilan nosologique et une biopsie du foie sont nécessaires : ils permettent d'apprécier l'activité histologique de l'hépatite chronique et l'importance de la réplication virale et de juger de l'utilité d'un éventuel traitement antiviral.

**6.4.1. Virus A**

Il n'y a pas d'hépatite chronique due au virus de l'hépatite A.

**6.4.2. Virus B**

- Après une hépatite aiguë B, environ 10 % des patients deviennent porteurs chroniques du virus B. En fait, le risque d'évolution vers la chronicité semble dépendre de :
  - . l'âge (risque élevé chez le nouveau-né et le jeune enfant) ;
  - . l'état immunitaire (risque élevé chez l'immunodéprimé) ;
  - . l'origine géographique.
- Lorsque l'hépatite B évolue vers la chronicité, l'AgHBs persiste et l'anticorps anti-HBs n'apparaît pas.

**6.4.3. Virus D**

Le risque d'évolution vers l'hépatite chronique d'une hépatite D dépend de la modalité d'infection.

**• Co-infection B-D**

Le risque est faible de l'ordre de 2 à 5 %. En effet l'hépatite aiguë B guérissant le plus souvent, le virus D ne peut donc plus se répliquer.

**• Surinfection par le virus D d'un porteur chronique du virus B**

- La surinfection par le VHD induit généralement une aggravation de la maladie hépatique. Il s'agit le plus souvent d'hépatites chroniques histologiquement très actives évoluant rapidement vers la cirrhose.
- Les anticorps anti-VHD (IgM et IgG) vont persister plusieurs mois ou plusieurs années à des titres élevés.

**7. TRAITEMENT**

Il n'y a pas de traitement spécifique de l'hépatite virale aiguë.

**7.1. Mesures générales**

- Repos notamment durant la phase ictérique car l'asthénie est souvent importante mais le repos en lui-même ne modifie pas l'évolution de la maladie.
- Arrêt de tous les médicaments non indispensables, y compris les contraceptifs oraux. En effet, il faut se méfier de surdosage en médicaments normalement métabolisés par le foie. Les médicaments arrêtés pourront être repris après la guérison de l'hépatite.
- Pas de prise d'alcool pendant l'hépatite aiguë. Il n'y a, par contre, pas de régime particulier à recommander : l'alimentation doit être adaptée à l'anorexie fréquente des patients et à l'éventuel dégoût des graisses.

**7.2. Médicaments inutiles ou dangereux**

- Les « hépatoprotecteurs » n'ont pas montré leur efficacité.



## 7.3. Autres mesures

Enfin, deux mesures doivent être prises :

- déclaration obligatoire de la maladie professionnelle N° 45 ;
- prévention de l'entourage.

## 8. PRÉVENTION

### 8.1. Hépatite A

#### 8.1.1. Moyens de la prophylaxie de l'hépatite A

##### • Mesures d'hygiène

- Elles sont à l'origine de la diminution de la prévalence des hépatites A dans les pays industrialisés et en particulier en Europe du nord.
- Elles reposent sur :
  - . l'amélioration des conditions sanitaires (lutte contre la pollution des eaux, épuration et surveillance des eaux de boissons, contrôle sanitaire des aliments consommés crus) ;
  - . l'hygiène individuelle.
- La phase d'infectiosité maximale se situant à la fin de la période d'incubation, l'isolement d'un malade ictérique porteur d'une hépatite A n'est pas nécessaire, cependant des précautions doivent être prises concernant les selles.

##### • Immunoglobulines anti-VHA (spécifiques ou polyvalentes)

##### • Vaccination contre l'hépatite A

- HAVRIX® 1440.
- 1 injection sous-cutanée (1 mL) avec un rappel 6 à 12 mois plus tard, puis tous les 10 ans.

#### 8.1.2. Indications

- La prophylaxie se justifie par :
  - . la possibilité d'une évolution fulminante ;
  - . la fréquence des formes prolongées.
- Avant toute exposition au virus de l'hépatite A
  - Les sujets (jeunes ou adultes) à anticorps anti-VHA négatif voyageant en Europe du sud, en pays d'endémie ou en voie de développement peuvent bénéficier d'une prophylaxie.
  - La vaccination contre l'hépatite A a supplanté la prophylaxie passive.
- Après contamination par le virus de l'hépatite A
  - L'efficacité de l'injection de gammaglobulines dépend largement de sa précocité (dans les jours qui suivent le contact présumé).
  - Elle peut être réalisée au sein :
    - . des institutions à contact étroit et à l'hygiène précaire (ex : prisons, centres pour handicapés mentaux, voire colonies de vacances) ;
    - . du cadre familial ;
    - . du personnel hospitalier exposé à une contamination par les matières fécales.

### 8.2. Hépatite B

#### 8.2.1. Moyens de la prévention de l'hépatite B

##### • Mesures générales

- Des mesures d'hygiène simples doivent être respectées lors de la phase répliquative de la maladie : brosse à dents, rasoir, couverts personnels.
- En milieu hospitalier :
  - . patient en chambre seule ;
  - . précautions vis-à-vis des prélèvements sanguins et lors d'examen(s) invasif(s).

##### • Vaccins recombinants anti-hépatite B (immunisation active)

- Les techniques de biologie moléculaire et de recombinaison génétique ont permis le développement de vaccins recombinants à partir soit de bactéries, soit de systèmes eucaryotes comme la levure ou

**Notes**

- En France 2 vaccins recombinants sont commercialisés :
  - . ENGERIX B® qui contient 20 µg d'AgHBs protéique purifié ;
  - . GENHEVAC B Pasteur® qui a la particularité d'être enrichi en région pré S2.
- Les vaccins recombinants présentent, par rapport au vaccin dérivé du plasma utilisé auparavant, deux avantages :
  - . précocité de l'immunisation dès la 2<sup>e</sup> injection en raison d'une réponse anti-pré S2 supérieure et plus rapide ;
  - . diminution du pourcentage de non-répondeurs.
- **Protocole de vaccination (adulte, enfant, nouveau-né)**
  - 2 injections à un mois d'intervalle avec un rappel à 1 an, primordial pour assurer une immunité durable.
  - Les injections se feront par voie intramusculaire :
    - . deltoïde chez l'adulte ;
    - . partie haute du muscle antérieur de la cuisse chez le nouveau-né.
  - L'immunité affirmée par un taux d'anticorps anti-HBs supérieur à 10 UI/L est obtenue environ 1 mois après la 3<sup>e</sup> injection.

**8.2.2. Indications****• Avant tout contact avec le VHB****PERSONNES DEVANT BÉNÉFICIER D'UNE VACCINATION ANTI-HÉPATITE B**

- Les sujets se rendant en zone d'endémie.
- Les sujets appartenant à un groupe à haute prévalence pour le VHB :
  - . personnel médical et paramédical ;
  - . homosexuel masculin ;
  - . prostituée ;
  - . hétérosexuel à partenaires multiples ;
  - . toxicomane ;
  - . hémophile ;
  - . hémodialysé ;
  - . transplanté rénal ;
  - . cirrhotique alcoolique ;
  - . hémochromatose génétique ;
  - . enfant en centre d'handicapés.

N.B. : La grossesse n'est pas considérée comme une contre-indication à l'emploi des vaccins contre l'hépatite B.

**• Après contact avec le VHB**

- Après contamination accidentelle par du sang AgHBs+ ou quel que soit le mode de transmission si la « source contaminante » est à haut risque pour le VHB, on associe aussi précocement que possible et en deux endroits différents :

- . gammaglobulines spécifiques anti-HBs 0,5 ml/kg après une contamination accidentelle par du sang AgHBs+ ;
- . et 1<sup>re</sup> dose vaccinale.

- L'interprétation des marqueurs sérologiques décidera de la poursuite (ou de l'arrêt) du protocole de vaccination.

**• Au sein d'une famille où l'un des membres est découvert porteur de l'AgHBs**

Une vaccination de tous les membres est effectuée.

**• Chez le nouveau-né de mère porteuse de l'AgHBs**

- La sérovaccination du nouveau-né dans les 3 premières heures est impérative.
- Selon le statut réplcatif de la mère qui conditionne le risque de transmission au nouveau-né et de passage à la chronicité, 2 protocoles de sérovaccination sont proposés (voir encadré page suivante).
- Les enfants non ou mauvais répondeurs (taux d'anticorps anti-HBs compris entre 1 et 10 UI/L) restent alors exposés au risque de contamination.



### • Dans les pays endémiques

Seule une politique de santé visant à vacciner tous les nouveau-nés de mères porteuses de l'AgHBs est susceptible d'éradiquer la maladie.

## 8.3. Hépatite D

- La prévention découle des deux modes d'infection par le VHD.
- La prévention des co-infections sera la même que celle du virus de l'hépatite B (vaccination) tout particulièrement chez les toxicomanes et les hémophiles.
- La prévention des surinfections consiste à stopper les circonstances favorisant : toxicomanie et homosexualité (rapports non protégés) en particulier.

#### TRAITEMENT DE L'INFECTION PAR LE VHD

**Mère avec AgHBe négatif** (80-90 % des cas en France) :

- J0 : 1 mL de gammaglobulines spécifiques anti-HBs et 1<sup>re</sup> dose vaccinale ;
- J30 : 2<sup>e</sup> dose vaccinale ;
- J60 : 3<sup>e</sup> dose vaccinale ;
- J360 : recherche de l'AgHBs et de l'anticorps anti-HBs (avec titrage) puis 1<sup>er</sup> rappel.

**Mère avec AgHBe positif** (10-20 % des cas en France) :

- J0 : 2 mL de gammaglobulines spécifiques anti-HBs et 1<sup>re</sup> dose vaccinale ;
- J30 : 2 mL de gammaglobulines spécifiques anti-HBs et 2<sup>e</sup> dose vaccinale ;
- J60 : 3<sup>e</sup> dose vaccinale ;
- J360 : recherche de l'AgHBs et de l'anticorps anti-HBs (avec titrage) puis 1<sup>er</sup> rappel.

## HÉPATITE VIRALE E

### 1. VIROLOGIE

Le virus de l'hépatite E (VHE) est un virus non enveloppé de 32 nm de diamètre constitué d'un ARN simple brin faisant partie de la famille des calcivirus.

### 2. ÉPIDÉMIOLOGIE

- L'hépatite E est essentiellement transmise de manière orale indirecte par l'eau de boissons et les aliments contaminés par des matières fécales, ce qui explique qu'il s'agisse d'une pathologie survenant particulièrement dans les pays en voie de développement.
- Néanmoins, ces hépatites sont, en Europe, moins rares qu'on ne le croit.

### 3. CLINIQUE

- La période d'incubation varie de 2 à 9 semaines (en moyenne 40 jours).
- Le plus grand nombre de cas est observé dans une tranche d'âge se situant entre 15 et 40 ans.
- Cliniquement, après une phase d'incubation de quelques jours marquée par une asthénie, une anorexie, des douleurs abdominales, des nausées et de la fièvre, un ictère peut apparaître mais les formes anictériques sont les plus fréquentes. Lorsque survient un ictère, il dure généralement une semaine.
- Les hépatites fulminantes sont rares dans la population générale, 1 à 2 % des cas, mais elles sont fréquentes chez la femme enceinte, chez qui la mortalité peut atteindre 20 %.

## Notes

## 4. SÉROLOGIE

- Un test immuno-enzymatique simple permet d'en faire le diagnostic en mettant en évidence des anticorps IgG contre le virus de l'hépatite E.
- Une sérologie positive peut correspondre à un contact antérieur, à des réactions croisées ou à des faux positifs d'où l'intérêt d'un test de confirmation Western Blot.

## 5. TRAITEMENT

Il n'y a pas de traitement spécifique de l'hépatite virale E, qui ne passe jamais à la chronicité.

# HÉPATITES VIRALES FULMINANTES

## 1. DÉFINITIONS

- **L'hépatite aiguë sévère** se définit par un taux de prothrombine inférieur à 50 % **sans** signes cliniques d'encéphalopathie hépatique.
- **L'hépatite aiguë fulminante** se définit par un taux de prothrombine inférieur à 50 % **avec** signes cliniques d'encéphalopathie hépatique.

## 2. ÉTIOLOGIES

Dans les pays occidentaux, les principaux virus incriminés sont les virus A, B, D :

- le virus B est responsable en France d'environ 70 % des hépatites fulminantes virales ;
- le virus D par surinfection D chez un porteur chronique de l'AgHBs est une cause d'hépatite fulminante fréquente en Afrique et en Asie ;
- le virus A est, quant à lui, responsable en France d'environ 10 % des hépatites fulminantes virales, qui surviennent surtout chez les sujets âgés ;
- le virus E touche les sujets jeunes et présente une évolution souvent fulminante chez la femme enceinte (20 % des hépatites aiguës virales E de la femme enceinte sont mortelles).

## 3. ANOMALIES CLINICO-BIOLOGIQUES

### 3.1. Phase pré-ictérique

#### 3.1.1. Examen clinique

- La phase pré-ictérique est indistinguable de celle d'une hépatite virale aiguë commune.
- À l'occasion des symptômes pré-ictériques, le patient peut être amené à prendre des médicaments antalgiques, antiémétiques ou sédatifs qui risquent d'aggraver le tableau clinique et de favoriser le développement d'une encéphalopathie hépatique.

#### 3.1.2. Examens biologiques

L'élévation des aminotransférases est observée dès la phase pré-ictérique.

## 3.2. Phase ictérique

### 3.2.1. Examen clinique

Les trois signes cardinaux sont :

- l'ictère ;
- l'encéphalopathie hépatique ;
- l'atrophie hépatique.

#### • Encéphalopathie hépatique

- Elle succède parfois à l'ingestion récente de sédatifs ou d'antiémétiques.
- Elle évolue en 3 stades de gravité croissante (voir encadré ci-dessous).

#### LES 3 STADES DE L'ENCÉPHALOPATHIE HÉPATIQUE

- **Stade I** : astérisis et inversion du rythme nyctéméral.
- **Stade II** : syndrome confusionnel ; désorientation temporo-spatiale.
- **Stade III** : coma installé en quelques heures ou quelques jours souvent inauguré par une phase d'agitation et associé à une hypertonie oppositionnelle. À ce stade, un œdème cérébral visible au scanner est habituel. Il est responsable d'une hypertension intracrânienne aiguë sévère dont attestent des signes de souffrance du tronc cérébral :
  - . accès de tachypnée ;
  - . bradycardie, irrégularités tensionnelles ;
  - . opisthotonos, mouvements d'extension, pronation des membres supérieurs.

#### • Atrophie hépatique

Elle est en rapport avec la nécrose hépatique aiguë massive. Elle peut être objectivée par la palpation et les examens morphologiques (échographie et tomодensitométrie hépatiques).

#### • Autres anomalies cliniques constatées

- Une ascite par hypertension portale sinusoidale et insuffisance hépatocellulaire.
- Une hyperkinésie cardio-circulatoire avec tachycardie sinusale et index cardiaque élevé en rapport avec l'hypovolémie.
- La survenue d'un collapsus cardio-vasculaire.
- Des troubles respiratoires :
  - . tachypnée d'origine centrale ;
  - . une insuffisance respiratoire aiguë en rapport avec l'aggravation du coma, l'épuisement musculaire, une pneumopathie de déglutition, une hypophosphorémie.
- Une oligurie en rapport avec l'insuffisance rénale fonctionnelle liée à l'hypovolémie.

### 3.2.2. Examens biologiques

#### • Examens biologiques hépatiques

- Élévation des aminotransférases (ALAT et ASAT) supérieure à 50 fois la limite supérieure de la normale.
- Hyperbilirubinémie conjuguée supérieure à 100 µmol/L.
- Gamma-glutamyl-transpeptidase et phosphatases alcalines modérément augmentées.

#### • Hémostase

- Chute du taux de prothrombine en dessous de 50 % (définition).
- Chute des facteurs II, V, VII, X de la coagulation.

#### • Équilibre acido-basique

- Une alcalose ventilatoire avec hypobasémie est habituelle.
- Plus rarement, on observe une alcalose métabolique.
- Une acidose lactique qui témoigne souvent d'un choc cardiogénique ou septique. Une hyperlactatémie modérée est, par contre, beaucoup plus fréquente.

#### • Équilibre hydro-électrolytique

- Les anomalies électrolytiques plasmatiques les plus fréquentes sont l'hyponatrémie et l'hypokaliémie.
- L'insuffisance rénale aiguë fonctionnelle par hypovolémie avec natriurèse basse est fréquemment



## Notes

## 4. ÉVOLUTION

### 4.1. Évolution favorable

- Elle traduit une régénération hépatique efficace.
- Elle est annoncée par :
  - . une augmentation transitoire de l'alpha-fœtoprotéine sérique qui témoigne de la régénération hépatique ;
  - . une augmentation du facteur V.
- Elle est confirmée par la disparition des signes neurologiques quelques heures plus tard avec guérison neurologique complète dans la grande majorité des cas.

### 4.2. Évolution mortelle

- Elle traduit l'absence de régénération hépatique efficace.
- Les principales causes du décès sont :
  - . l'hypertension intracrânienne aiguë, fréquente, surtout quand une insuffisance rénale aiguë sévère est associée ;
  - . les complications infectieuses : bactériennes (en particulier pulmonaires) ou fongiques.

## 5. CONDUITE À TENIR

### 5.1. Affirmer le diagnostic d'hépatite fulminante ou sub-fulminante

### 5.2. Affirmer l'origine virale de cette hépatite

#### 5.2.1. Éliminer les causes non virales d'insuffisance hépatique aiguë

- **Hépatites médicamenteuses.**
- **Ischémie hépatique aiguë :**
  - . elle est secondaire, le plus souvent, à un trouble du rythme cardiaque chez un patient ayant une cardiopathie chronique ;
  - . l'ECG et la radiographie de thorax, l'échographie cardiaque ainsi que la cinétique des aminotransférases (pic sérique dans les 12 à 14 heures qui suivent l'épisode aigu, puis une normalisation rapide en 10 jours) en permettent le diagnostic.
- **Intoxication phalloïdienne.**
- **Infections hépatiques bactériennes sévères parfois d'origine lithiasique.**
- **Maladie de Wilson :** elle doit être évoquée chez l'adolescent et l'adulte jeune de moins de 25 ans, en particulier s'il existe une anémie hémolytique associée.
- **Hépatite auto-immune.**
- **Syndrome de Budd Chiari.**
- **« Coup de chaleur ».**

#### 5.2.2. Confirmer en urgence par les examens sérologiques appropriés l'origine virale de l'hépatite fulminante (pronostic fonction de l'étiologie)

- Sérologie de l'hépatite B en particulier : AgHBs et IgM anti-HBc.
- Sérologie de l'hépatite D : Ag HD rarement détectable mais surtout IgM anti-VHD.
- Sérologie de l'hépatite A : Ac anti-VHD de type IgM.
- Sérologie de l'hépatite C.

#### 5.2.3. À part, les hépatites fulminantes dues à des virus beaucoup plus rarement en cause

- **Les hépatites à herpès simplex :** elles surviennent chez l'immunodéprimé et sont caractérisées par une cytolysse majeure (augmentation des aminotransférases supérieures à 100 fois la normale).
- **Les hépatites à virus exotiques :**
  - . virus amarille responsable de la fièvre jaune ;
  - . virus de Lassa, Marburg, Ébola.

# HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE B

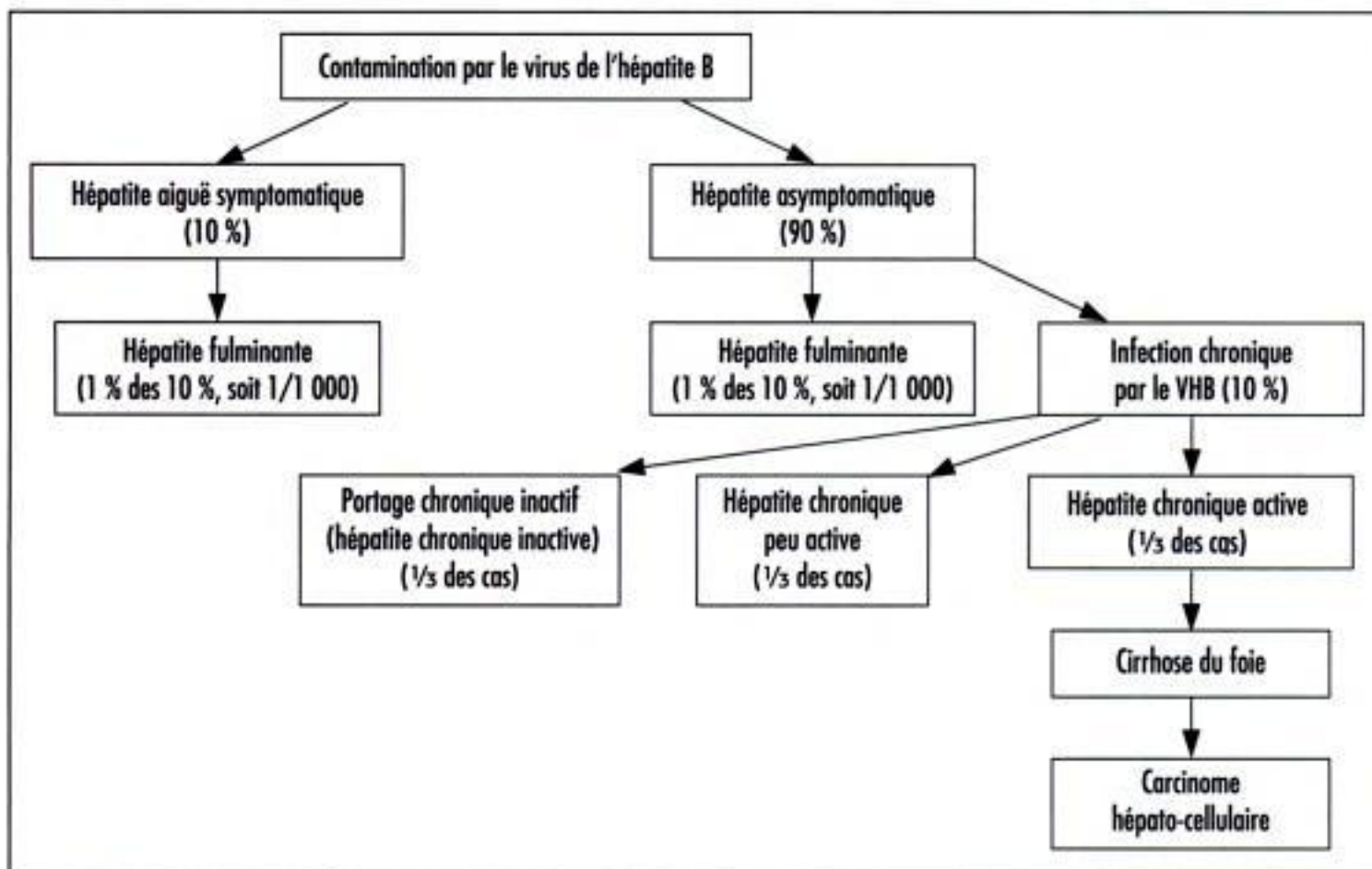
Les mesures de prévention prises ces dernières années :

- dépistage du virus B chez les donneurs de sang ;
  - inclusion de la vaccination contre l'hépatite B dans le calendrier vaccinal ;
- ont entraîné une diminution des cas d'hépatites chroniques à virus B.

## 1. HISTOIRE NATURELLE

- Environ 10 % des sujets contaminés par le virus B deviennent des porteurs chroniques.
- L'infection chronique par le virus B entraîne fréquemment une hépatite chronique (active) avec un risque ultérieur d'évolution vers la cirrhose du foie (voir Figure 2).

Figure 2 : Modalités évolutives après infection virale B



- Il est essentiel de distinguer **portage chronique inactif du virus de l'hépatite B** et **hépatite chronique virale B**. Le portage chronique inactif est défini sur des critères biologiques (voir encadré ci-dessous).

### DÉFINITION DU PORTAGE CHRONIQUE INACTIF

- AgHBs positif.
- ET
- Absence de signes de multiplication virale B :
  - . activité des aminotransférases normale ;
  - . AgHBe négatif et anti-HBe positifs ;
  - . ADN viral B par PCR négatif ou charge virale < 10 000 copies/mL.

- Cette définition ne comporte pas de ponction biopsie hépatique. En effet, on considère qu'avec ce profil biologique, les lésions histologiques sont habituellement absentes ou minimales aussi bien pour les lésions d'activité que pour les lésions de fibrose. Cependant, cette définition est imparfaite car elle ne permet pas de différencier un malade atteint d'une hépatite chronique B inactive et un malade en phase de rémission d'une hépatite chronique B active, en particulier liée à une infection par un virus de l'hépatite B mutant pré-C avec AgHBe négatif. En effet, dans l'hépatite chronique B active

**Notes**

transaminases. Il convient donc, avant d'affirmer qu'il s'agit réellement d'une hépatite chronique B inactive, de se donner une période de surveillance régulière minimale de 1 an avec une surveillance tous les 3-4 mois, de l'activité des aminotransférases et de l'ADN viral. Les autres paramètres biologiques en particulier l'électrophorèse des protéides sériques (absence d'hypergammaglobulinémie) et l'échographie abdominale (absence de signes d'hypertension portale ou de dysmorphie hépatique) doivent être également normaux.

- Une fois le diagnostic de portage chronique inactif du virus de l'hépatite B posé, une surveillance doit être poursuivie :
  - . aminotransférases tous les 6 mois ;
  - . échographie abdominale annuelle ;
  - . AgHBs tous les 2 à 3 ans car une séroconversion spontanée HBs est possible (incidence annuelle de 1 %).

## 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- Lors de la surveillance évolutive d'une hépatite aiguë virale B symptomatique lorsque l'on constate l'absence de séroconversion de l'AgHBs qui persiste au-delà du 6<sup>e</sup> mois.
- À l'occasion de la mise en évidence d'une cytolysé hépatique lors d'une prise de sang systématique.
- Mise en évidence de l'AgHBs à l'occasion d'un don du sang ou lors de la surveillance d'une grossesse.
- Manifestations cliniques en particulier asthénie et douleurs de l'hypochondre droit, subictère voire plus rarement ictère.
- Enfin, il n'est pas rare que la maladie soit découverte au stade de cirrhose notamment à l'occasion d'une complication (hémorragie digestive par exemple).

## 3. DIAGNOSTIC

### 3.1. Examen clinique

L'examen clinique est le plus souvent normal, parfois il existe une hépatomégalie.

### 3.2. Tests fonctionnels hépatiques

- Les transaminases sont généralement élevées entre 1 et 10 fois la limite supérieure de la normale.
- Les phosphatases alcalines, la gamma-GT et la bilirubinémie totale sont normales ou modérément élevées.

### 3.3. Examens morphologiques

- Au stade d'hépatite chronique, l'échographie hépatique est peu contributive puisqu'elle ne montre qu'un foie augmenté de volume.
- Au stade de fibrose mutilante ou de cirrhose constituée, des signes d'hypertension portale peuvent être mis en évidence par l'échographie et/ou la tomодensitométrie hépatique.

### 3.4. Examens sérologiques

#### 3.4.1. Principaux examens

Tableau 2 : Marqueurs sérologiques

« Profil » sérologique de l'hépatite chronique à virus B	Marqueurs de réplication du VHB
<ul style="list-style-type: none"> <li>- AgHBs + anticorps anti-HBs -.</li> <li>- Ac anti-HBc + de type IgG.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- AgHBe</li> <li>- ADN viral B sérique</li> </ul>

#### 3.4.2. Autres sérologies

- Une sérologie de l'hépatite D doit être systématiquement pratiquée.
- L'hépatite B étant une maladie sexuellement transmissible, on pratiquera systématiquement une sérologie VIH 1 et 2 (après accord du malade) et une sérologie syphilitique (TPHA, VDRL).



### 3.5. Ponction biopsie hépatique

- Elle est indispensable.
- Elle présente un triple intérêt :
  - . affirmer le diagnostic d'hépatite chronique active ;
  - . apprécier le degré d'activité histologique ;
  - . apporter des arguments histologiques en faveur d'une infection chronique à virus B.

#### 3.5.1. Affirmer le diagnostic d'hépatite chronique active

Les trois lésions histologiques hépatiques rencontrées sont les suivantes.

##### • Nécrose hépatocytaire

- Lésion constante de l'hépatite chronique active.
- En général, il s'agit d'une nécrose focale touchant les hépatocytes situés au contact de l'espace porte ou au contact de la fibrose. On parle alors de nécrose parcellaire (« *piecemeal necrosis* ») lésion très caractéristique de l'hépatite chronique active.
- Parfois, la nécrose est plus étendue en pont entre un espace porte et une veine centro-lobulaire (VCL) ou 2 VCL ; on parle alors de « *bridging necrosis* ».

##### • Infiltrat inflammatoire

- Constitué principalement de cellules mononucléées.
- Prédominant dans l'espace porte dont elles franchissent les limites en envahissant le lobule en cas d'hépatite chronique active.

##### • Fibrose

- Elle prédomine dans l'espace porte mais pénètre dans le lobule.
- Dans certains cas, la fibrose s'étend en pont (« *bridging fibrosis* ») entre deux veines centro-lobulaires (VCL) ou un espace porte et une VCL.
- La fibrose est généralement infiltrée de cellules mononucléées.

#### 3.5.2. Apprécier le degré d'activité histologique par le score de Knodell

- L'indice d'activité histologique est la somme des cotations de nécrose, d'inflammation, et de fibrose aboutissant à un score dont le maximum est de 22.
- Notons deux points importants :
  - . la taille du fragment hépatique obtenu par PBH est parfois insuffisante pour évaluer avec précision l'indice d'activité ;
  - . l'hétérogénéité des lésions histologiques au sein du parenchyme hépatique rend parfois difficile les comparaisons de l'activité histologique en cas de prélèvements successifs.

#### 3.5.3. Apporter des arguments histologiques en faveur d'une infection chronique par le virus B

- La mise en évidence d'hépatocytes en verre dépoli (c'est-à-dire à cytoplasme homogène) et dont le cytoplasme se colore à l'orcéine constitue un argument en faveur de l'origine virale B de l'HCA. En effet, ces caractéristiques du cytoplasme des hépatocytes correspondent à la présence d'une forte quantité d'AgHBs dans les hépatocytes.
- Mise en évidence de l'AgHBs, de l'AgHBe, de l'ADN viral B dans les hépatocytes.

## 4. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

### 4.1. Diagnostics à discuter devant un tableau d'hépatite chronique active (HCA)

- Diagnostics différentiels :
  - . HCA à virus C ;
  - . HCA auto-immune ;
  - . Maladie de Wilson (chez l'enfant ou l'adulte jeune).
- On réalisera donc :
  - . une « enquête » médicamenteuse ;
  - . une sérologie de l'hépatite C ;
  - . une recherche des anticorps anti-nouveaux, anti-muscle lisse, anti-LKM1, anti-mitochondries ;

## Notes

## 4.2. Cas particulier de l'hépatite chronique B révélée par un ictère

Si l'hépatite chronique se révèle par une poussée ictérique avec élévation importante des aminotransférases, le diagnostic différentiel avec une hépatite aiguë B peut être difficile car des IgM anti-HBc peuvent être mis en évidence au cours des poussées aiguës d'hépatite chronique active B.

## 5. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Le patient atteint d'HCA à virus B est menacé des complications suivantes.

### 5.1. Réactivation virale

- La réactivation virale est généralement responsable d'une reprise évolutive de la maladie ; si l'hépatopathie est arrivée au stade de cirrhose, la réactivation peut être responsable d'une aggravation de l'insuffisance hépatique.
- Certains facteurs déclenchants sont connus, en particulier une immunosuppression (chimiothérapie, traitement immunosuppresseur), mais souvent la réactivation survient sans facteur déclenchant évident (réactivation spontanée).

### 5.2. Cirrhose post-hépatique et complications

Au stade de cirrhose, la mortalité est importante puisqu'elle atteint 45 % à 5 ans.

### 5.3. Carcinome hépatocellulaire (CHC)

- Le développement d'un CHC au cours de l'infection chronique par le virus B semble lié à :
  - . l'intégration de l'ADN du virus B dans le génome de l'hôte ;
  - . la régénération hépatocytaire elle-même liée à la nécrose.
- En cas d'hépatite chronique B sans cirrhose, le CHC est possible, mais rare.
- En cas de cirrhose constituée, l'incidence annuelle du CHC est élevée, de l'ordre de 5 %.

### 5.4. Surinfection par le virus D

## 6. TRAITEMENT

### 6.1. Traitement médical : traitements antiviraux

#### 6.1.1. Objectif du traitement

- L'objectif initial est l'arrêt de la multiplication virale B objectivée par la disparition de l'ADN du virus B dans le sérum (qui est le plus souvent transitoire), puis, si l'arrêt de la multiplication est prolongé, une séroconversion HBe qui est souvent stable et aboutit à une disparition quasi complète de l'activité de l'hépatite chronique.
- Puis, si l'arrêt de la multiplication est complet, l'objectif devient la séroconversion HBs, qui est définitive et caractérisée par la disparition complète de l'activité de l'hépatite chronique.

#### 6.1.2. Antiviraux utilisés

##### • Interféron alpha recombinant

##### Mécanismes d'action

- L'interféron alpha a un effet antiviral sur l'infection par le virus B par deux mécanismes :
  - . effet antiviral rapide en inhibant les ARN viraux et en activant les enzymes antivirales ;
  - . augmentation de l'efficacité de la réponse immunitaire cellulaire vis-à-vis des cellules hépatiques infectées en augmentant l'expression des antigènes d'histocompatibilité de classe I et en stimulant l'activité des lymphocytes T helper et des cellules *natural killer*.
- Ainsi, l'interféron alpha entraîne dans un premier temps une diminution assez rapide de la multiplication virale reflétée par une diminution de l'ADN viral sérique puis dans un deuxième temps (environ

Posologie, voie d'administration, durée du traitement

5 millions d'UI 3 fois par semaine pendant 6 mois en cas de virus sauvage et au moins 1 an en cas de VHB mutant pré-C, par voie sous-cutanée ou intramusculaire.

Résultat

L'interféron alpha permet d'obtenir une réponse antivirale biologique et histologique chez  $\frac{1}{3}$  des malades, mais il peut entraîner une majoration de la cytolyse et par conséquent, est contre-indiqué en cas de cirrhose avec insuffisance hépatique.

• **Peginterféron alfa-2a** (PEGASYS®)

180 µg en SC pendant 6 mois.

• **Lamivudine** (ZEFFIX®)

La lamivudine ou 2', 3'-Didéoxy-3'-thiacytine ou ÉPIVIR® est un antiviral analogue lévogyre de la didéoxycytine.

– Mécanisme d'action : inhibition de la transcriptase reverse.

– Posologie et voie d'administration : 100 mg/jour soit 1 comprimé/jour *per os*.

– Résultats :

- la lamivudine permet de négativer la détection d'ADN du VHB par les techniques d'hybridation moléculaire classiques chez 100 % des patients et une séroconversion HBe dans 50 % des cas après 4 ans d'administration.
- ce traitement entraîne à long terme l'apparition de virus mutants dans la région YMDD dans 50 % des cas. Les conséquences cliniques de l'apparition de ces souches mutantes sont variables, habituellement marquées par la détection d'une répllication virale B plus faible qu'au départ, et une augmentation en règle modérée des transaminases, cependant quelques cas d'hépatites sévères ou fulminantes ont été rapportés. Cela justifie la poursuite du traitement par lamivudine pendant 12 à 24 mois après la séro-conversion HBe.
- Chez les patients anti-HBe positifs (infectés par un VHB mutant pré-C), aucune éradication virale prolongée n'a été documentée après arrêt du traitement.

• **Adéfovir** (HEPSERA®)

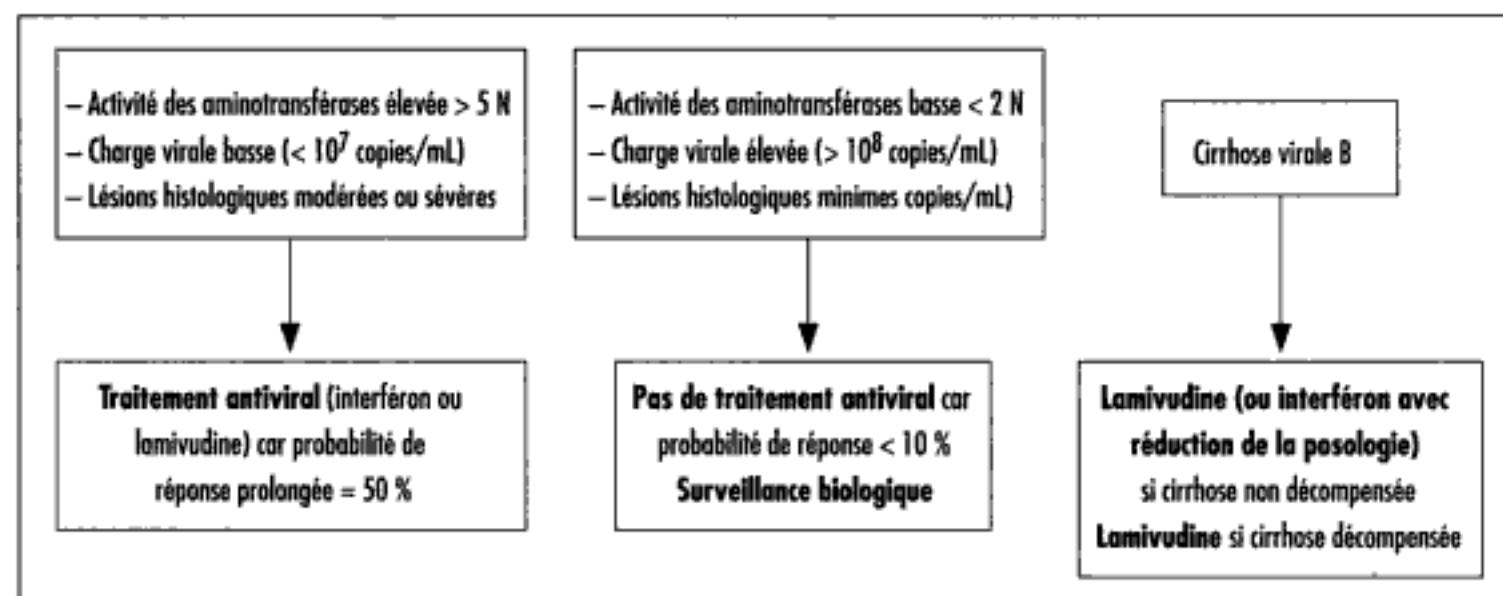
– Analogue nucléotidique inhibant la polymérase du VHB indiqué en cas de résistance à la lamivudine ou d'emblée.

– Posologie : 10 mg/jour *per os*.

**6.1.3. Indications**

Chez le malade atteint d'hépatite chronique B, l'indication thérapeutique dépend du degré d'activité de la maladie évalué par l'activité des aminotransférases, la charge virale et le score histologique (voir Figure 4).

**Figure 4 : Indications thérapeutiques en cas d'hépatite chronique virale B**

**6.2. Transplantation hépatique**

- Elle est indiquée en cas de cirrhose sévère avec insuffisance hépatique.
- L'utilisation systématique en péri-opératoire de gammaglobulines spécifiques anti-HBs à fortes doses diminue le pourcentage de réapparition de l'AgHBs dans le sérum après la transplantation.
- En cas de récurrence de l'infection virale B après transplantation, le traitement repose sur la lamivudine.

## Notes

**6.3. Conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage**

- Il est indispensable lorsqu'on découvre une infection chronique par le VHB de mettre en route un programme de prévention de l'infection dans l'entourage familial du malade. Il conviendra :
  - . de rechercher systématiquement l'AgHBs et l'anticorps anti-HBs chez les partenaires sexuels et les enfants du malade ;
  - . de vacciner tous ceux d'entre eux n'ayant ni l'AgHBs, ni l'anticorps anti-HBs.
 Ce programme de prévention doit être appliqué non seulement lorsque le malade est atteint d'une infection avec forte multiplication virale, mais également lorsque le malade est atteint d'une infection sans multiplication virale ; en effet, il peut redevenir fortement contagieux en cas de réactivation virale.
- Les rapports protégés avec le(s) partenaire(s) sexuel(s) sont indispensables en attendant les effets de la vaccination qui doivent être vérifiés par le titrage des anticorps anti-HBs.

**HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE D****1. TABLEAUX CLINICO-BIOLOGIQUES**

- L'hépatite chronique à virus D correspond le plus souvent à la surinfection d'un sujet infecté chroniquement par le VHB (puisque le virus est un virus déficient) :
  - . ce diagnostic doit être suspecté chez un sujet à risque (en particulier les toxicomanes) porteur chronique de l'AgHBs ;
  - . en pratique, toute aggravation clinique et/ou toute poussée de cytolysé chez un patient porteur chronique de l'AgHBs doit faire évoquer, outre la réactivation virale B, une surinfection par le virus D.
- Plus rarement, il s'agit d'une co-infection B-D avec passage à la chronicité.

**2. EXAMENS SÉROLOGIQUES****2.1. Diagnostic**

- Il repose sur :
  - . la mise en évidence :
    - de l'antigénémie D qui est fugace mais peut persister en particulier chez les malades séropositifs pour le VIH,
    - d'anticorps anti-VHD,
    - de l'AgHBs ;
  - . l'absence d'IgM anti-HBc de titre élevé (absence témoignant de l'ancienneté du contact avec le VHB).
- notons, que le virus de l'hépatite D inhibe la réplication du virus B et par conséquent :
  - . l'AgHBs peut parfois être indétectable ;
  - . l'AgHBe est négatif avec anticorps anti-HBe positif ;
  - . l'ADN sérique du virus B est négatif.

**2.2. Autres sérologies**

- Sérologie VIH 1 et 2.
- TPHA-VDRL.

**2.3. Marqueurs de réplication du virus D**

Lorsque l'hépatite chronique D est active, la multiplication du virus D est reflétée par la mise en évidence :

- d'IgM anti-VHD dans le sérum ;
- d'Ag VHD dans le foie en immunohistochimie ;
- de l'ARN viral dans le sérum et dans le foie par hybridation moléculaire (technique non disponible

### 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- Le pronostic de l'hépatite chronique B-D est globalement plus sévère que celui de l'hépatite chronique B en raison d'un risque plus élevé d'évolution vers la cirrhose.
- Dans certains cas, la surinfection D accélère très rapidement le cours de l'hépatite chronique avec développement d'une cirrhose avec insuffisance hépatocellulaire.

### 4. TRAITEMENT

#### 4.1. Traitement médical : interféron alpha recombinant

Seul l'interféron alpha présente une certaine efficacité dans le traitement de la cirrhose post-hépatitique D.

##### 4.1.1. Posologie, durée du traitement

L'interféron doit être utilisé à des doses plus élevées : 9 millions d'unités 3 fois par semaine pendant 48 semaines.

##### 4.1.2. Résultats

La réponse observée avec l'interféron alpha est inconstante et souvent transitoire avec reprise de l'évolution quelques mois plus tard.

#### 4.2. Transplantation hépatique

- La transplantation hépatique est indiquée au stade de cirrhose sévère avec insuffisance hépatique.
- Elle donne de bons résultats. La ré-infection par le VHB après transplantation intervient moins souvent que dans le cas d'une infection par le VHB seul, probablement du fait de l'inhibition de la réplication du VHB par le VHD.
- Une prophylaxie péri-opératoire par les immunoglobulines spécifiques anti-HBs à fortes doses est indispensable, pour diminuer le risque de réapparition de l'AgHBs après la transplantation.

#### 4.3. Traitement préventif

Les modes de transmission du VHD étant identiques à ceux du VHB, les moyens de prévention sont les mêmes.

## HÉPATITE VIRALE C

- *Le virus de l'hépatite C constitue un problème majeur de santé publique puisqu'on estime qu'en France, environ 400 000 personnes sont infectées par le virus de l'hépatite C.*
- *La recherche de l'anticorps anti-VHC est obligatoire depuis le 1<sup>er</sup> mars 1990 chez les donneurs de sang et a permis de réduire de manière très importante le risque d'hépatite C transfusionnel.*
- *L'infection par le virus de l'hépatite C se caractérise par un risque très élevé de passage à la chronicité avec une évolution fréquente vers la cirrhose, voire le carcinome hépatocellulaire.*

### 1. VIROLOGIE

- Le virus C est le premier virus découvert directement par génie génétique sans avoir été préalablement



## Notes

- Par rapport au virus B, le nombre de particules virales présentes dans le sérum est faible ( $10^5$  à  $10^6$ /mL contre  $10^7$  à  $10^9$  pour le virus B) : cela explique sans doute les difficultés de détection longtemps rencontrées avec les méthodes conventionnelles.
- Le virus C est un virus à ARN simple bien enveloppé, constitué d'environ 10 000 nucléotides. Il est lointainement apparenté aux Flavivirus dont les membres les plus connus sont les virus de la fièvre jaune et de la dengue.
- Il existe de nombreux génotypes et sous-types du VHC. La classification la plus couramment utilisée est celle de Simmonds.
- Les génotypes 2 et 3 sont observés chez les patients jeunes et toxicomanes. Le génotype 1 est retrouvé plus souvent chez les sujets contaminés par transfusion ou chez les patients sans facteur de risque connu.
- Le génotype 1 est plus pathogène, il est responsable d'hépatites plus actives avec une évolution fréquente vers la cirrhose du foie.

## 2. ÉPIDÉMIOLOGIE

### 2.1. Transmissions

#### 2.1.1. Parentérale

##### • Usage de drogue intraveineuse (héroïnomanie)

- L'héroïnomanie avec utilisation d'aiguilles « en commun » est la première cause de contamination-transmission du virus. La prévalence des anticorps chez les héroïnomanes est estimée entre 50 et 80 %.
- La contamination peut aussi se faire par voie nasale. Le partage de la paille utilisée pour sniffer associée à des lésions muqueuses des fosses nasales pourrait expliquer ce mode de contamination.

##### • Transfusion de produits sanguins

- La transfusion sanguine a entraîné la contamination par le virus C de nombreux patients surtout avant 1990.
- En effet, depuis le 1<sup>er</sup> mars 1990, la recherche de l'anticorps anti-VHC est obligatoire chez les donneurs de sang ce qui a considérablement diminué le risque de contamination virale, sans le supprimer complètement, puisqu'il existe une phase sérologiquement muette après contamination par le virus C. Actuellement, le risque de contamination par transfusion sanguine est de l'ordre de 1 pour 200 000.
- La prévalence de l'anticorps anti-VHC chez les patients polytransfusés est particulièrement élevée, de l'ordre de 20 % chez les hémodialysés et 80 % chez les hémophiles.

##### • Piqûre accidentelle

- La prévalence de l'anticorps anti-VHC chez le personnel hospitalier est relativement faible en raison de la faible concentration de particules virales dans le sang.
- Le risque de contamination est de 10 % environ si la recherche de l'ARN du VHC par PCR est positive chez le contaminant mais par contre, quasiment nulle si la virémie est négative.
- D'autres modes de transmission parentérale sont possibles, acupuncture et tatouage notamment.

#### 2.1.2. Sexuelle

La transmission sexuelle est faible (la prévalence du VHC est de 0,5 % avec un seul partenaire sexuel mais augmente avec le nombre de partenaires sexuels).

#### 2.1.3. Interhumaine

La transmission horizontale (conjoint, enfants) est rare mais possible et correspond à l'utilisation commune d'ustensiles de toilette (ciseaux, brosse à dent, rasoirs).

#### 2.1.4. Materno-fœtale

- La transmission materno-fœtale est fonction du statut VIH et du niveau de virémie VHC de la mère.
- Chez une femme immunocompétente et ayant un ARN du virus C non détectable, le risque de transmission materno-fœtale est d'environ 3 %. Par contre, chez une femme positive pour le VIH ayant une virémie C positive, le risque est près de 10 fois plus élevé puisqu'il se situe entre 20 et 30 %.

## 2.2. Prévalence

- En Europe, il existe un gradient nord-sud de la prévalence des anticorps anti-VHC qui va de 0,5 % dans les pays du nord à près de 2 % dans le pourtour du bassin méditerranéen.
- Dans le monde, on distingue à partir d'une population de donneurs de sang trois zones de prévalence anti-VHC.

### 3 ZONES DE PRÉVALENCE ANTI-VHC

#### – Zone de faible prévalence :

- . Scandinavie ;
- . Canada ;
- . Australie.

#### – Zone de moyenne prévalence :

- . France ;
- . Royaume-Uni ;
- . Allemagne ;
- . Pays-Bas ;
- . USA.

#### – Zone de haute prévalence :

- . Europe du sud ;
- . Europe de l'est ;
- . Japon ;
- . Afrique noire ;
- . Asie du sud-est.

## 3. HÉPATITE AIGUË C

- L'incidence annuelle des nouveaux cas symptomatiques est estimée entre 1 et 3/100 000 habitants.
- Dans les pays occidentaux, 15 % des hépatites aiguës sont dus au virus C contre 50 % au virus A et 35 % au virus B.

### 3.1. Incubation

L'incubation est de 2 à 12 semaines.

### 3.2. Diagnostic positif

#### 3.2.1. Signes cliniques

L'hépatite aiguë C n'entraîne pas de manifestations cliniques spécifiques par rapport aux hépatites A ou B. Toutefois, deux points sont notables :

- la fréquence des formes asymptomatiques (80 à 90 % des cas), alors que les formes symptomatiques ne représentent que 10 à 20 % des cas. Le signe clinique le plus identifiable est l'ictère dans près de la moitié des cas en moyenne, les autres signes étant peu spécifiques : asthénie, dyspepsie, syndrome pseudo-grippal ;
- la très grande rareté des formes fulminantes qui ne semblent survenir que s'il existe un cofacteur (polychimiothérapie pour maladie de Hodgkin par exemple) associé à l'infection virale C.

#### 3.2.2. Examens biologiques

Biologiquement, on constate à ce stade une élévation des transaminases modérée inférieure à 10 fois la limite supérieure de la normale, et une élévation modérée de la bilirubinémie.

#### 3.2.3. Examens sérologiques

- En phase aiguë, la sérologie de l'hépatite C ne se positive au mieux que 30 jours après le contage. D'où l'intérêt d'effectuer, en cas de suspicion d'hépatite aiguë C après un épisode possiblement contaminant, une recherche de l'ARN du virus C par *Polymerase Chain Reaction* (PCR) qui est positive après quelques jours, afin d'envisager un traitement antiviral précoce.
- La répartition des génotypes est de 44 % pour le génotype 1 et de 30 % pour les génotypes 2 ou 3.

## Notes

### 3.3. Évolution

Deux évolutions sont possibles après une contamination par le virus de l'hépatite C.

#### 3.3.1. Évolution favorable

En cas de guérison virologique (20 % des cas environ), les transaminases se normalisent en 4 à 5 semaines, précédées par une négativation de l'ARN-VHC. Néanmoins, la possibilité d'une réactivation virale plus d'un an après une apparente guérison doit conduire à surveiller de façon prolongée (24 mois) les malades ayant une hépatite C aiguë évoluant (ou semblant évoluer) vers la guérison. Les anticorps anti-VHC peuvent alors persister plusieurs années ou disparaître progressivement et constituent chez ces malades guéris une séquelle sérologique.

#### 3.3.2. Évolution défavorable

L'hépatite C évolue vers la chronicité dans 80 % des cas en moyenne, avec de grandes disparités en fonction du génotype (environ 40 % en cas de génotype non 1 contre plus de 90 % en cas de génotype 1). On constate une élévation persistante des aminotransférases en plateau ou avec une succession sur plusieurs mois de pics alternant avec un retour à la normale. Cette évolution multiphasique est très caractéristique du passage à la chronicité.

## 4. HÉPATITE CHRONIQUE À VIRUS C

### 4.1. Circonstances de découverte

- L'hépatite chronique C est en général asymptomatique et est, par conséquent, évoquée devant une élévation des aminotransférases dont le dosage a été demandé soit à titre systématique, soit en raison d'une asthénie. Cette élévation est habituellement modérée (moins de 5 fois la limite supérieure de la normale) et peut même alterner avec des périodes plus ou moins prolongées pendant lesquelles l'ALAT est normale ou subnormale.
- L'évolution à bas bruit de l'infection par le virus C explique que la maladie soit souvent diagnostiquée au stade de cirrhose.

### 4.2. Diagnostic positif

Poser le diagnostic positif d'hépatite chronique virale C nécessite :

- d'affirmer l'infection virale C ;
- de confirmer (dans la majorité des cas) histologiquement le diagnostic d'hépatite chronique.

#### 4.2.1. Affirmer l'origine virale C

L'affirmation de l'origine virale C de l'hépatopathie chronique implique une triple démarche.

##### • Rechercher un contage

En particulier antécédent de transfusion sanguine, d'héroïnomanie, d'acupuncture, d'opération sous circulation extra-corporelle, d'hémodialyse.

##### • Éliminer les autres causes d'hépatopathie chronique et rechercher une comorbidité (alcool, etc.)

- Hépatite chronique B ou D.
- Hépatite chronique médicamenteuse par un interrogatoire très minutieux.
- Hépatopathie alcoolique.
- Stéatohépatite non alcoolique.
- Hépatite chronique auto-immune, en particulier chez la femme.
- Hémochromatose génétique.
- Maladie de Wilson (chez le sujet jeune).

Cette démarche doit être systématique car deux étiologies possibles d'élévation des aminotransférases peuvent être associées, par exemple hépatites chroniques B et C chez un héroïnomane.

##### • Réaliser une sérologie de l'hépatite C

- La recherche des anticorps anti-VHC par technique ELISA est un test simple, sensible, spécifique, peu coûteux et reproductible. Un test positif signifie simplement que le sujet a été en contact avec le virus (10 à 20 % des sujets infectés guérissent spontanément).



- Lorsque la sérologie C est négative ou douteuse alors que la suspicion d'hépatite C est grande (contage, évolution multiphasique de l'hypertransaminasémie, autres étiologies éliminées), une recherche et une quantification de l'ARN du virus C dans le sang par amplification génique (PCR) est indiquée.
- Environ 10 % des malades atteints d'hépatite chronique n'ont pas d'anticorps anti-VHC alors que la recherche d'ARN du VHC est positive. Cette situation est particulièrement fréquente chez les patients immunodéprimés (séropositif pour le VIH, transplantés hépatiques et rénaux notamment).

#### 4.2.2. Réalisation d'une ponction biopsie hépatique (PBH)

- La PBH est indiquée en cas de génotype 1b. Par contre, en cas de génotype 2 ou 3, elle n'est pas nécessaire étant donné les excellents taux de réponse virologique prolongée obtenus avec la biothérapie.
- La réalisation de la PBH sera toujours précédée :
  - . d'une échographie abdominale qui permet de rechercher une contre-indication à la réalisation de la PBH transpariétale « à l'aveugle » (angiome hépatique par exemple), avec nécessité dans ce cas, d'effectuer la biopsie sous contrôle échographique ;
  - . d'examens d'hémostase.

##### EXAMENS D'HÉMOSTASE RÉALISÉS AVANT PBH PAR VOIE TRANSPARIÉTALE

- Taux de prothrombine, TCK
- Numération plaquettaire
- Temps de saignement
- Hémogramme systématique afin de s'assurer qu'il n'existe pas de déglobulisation préalable à la réalisation de la biopsie hépatique.

#### • Objectifs de la PBH

##### Affirmer le diagnostic d'hépatite chronique

- Le diagnostic d'hépatite chronique repose sur l'examen histologique du foie. La ponction biopsie hépatique (PBH) est indiquée chez les malades ayant une ALAT augmentée même modérément.
- La PBH met en évidence :
  - . un infiltrat inflammatoire à cellules mononucléées ;
  - . une nécrose hépatocytaire ;
  - . une fibrose d'importance variable plus ou moins mutilante. Ces lésions histologiques sont communes à toutes les hépatites chroniques, virales ou non.
- Certaines lésions histologiques sont, par contre, relativement spécifiques des hépatites chroniques dues au virus C, il s'agit de :
  - . stéatose macrovésiculaire ;
  - . lésions des canaux et canalicules biliaires ;
  - . la présence de follicules lymphoïdes.

##### Évaluer l'activité histologique et le degré de fibrose

- La PBH va permettre d'évaluer **l'activité histologique et le degré de fibrose** de la maladie par le score METAVIR (voir Tableau 3), dans lequel A correspond à l'inflammation et à la nécrose hépatocytaire et F à la fibrose. Il évalue l'activité de 0 à 3 et la fibrose de 0 à 4.

**Tableau 3 : Score METAVIR**

Activité	A0 : pas d'activité A1 : activité minime A2 : activité modérée A3 : activité sévère
Fibrose	F0 : pas de fibrose F1 : fibrose limitée à l'espace porte F2 : fibrose avec quelques septums F3 : nombreux septums F4 : cirrhose du foie

- Si l'hépatite chronique est peu active A0 ou A1 et si la fibrose est peu importante F0 ou F1, une surveillance par PBH 5 ans plus tard est indiquée pour suivre l'évolution. Dans les autres cas, un

## Notes

### • Situations dans lesquelles la PBH n'est pas nécessaire

- Si l'objectif thérapeutique est l'éradication virale indépendamment de l'atteinte histologique :
  - . infection par le génotype 2 ou 3 en l'absence de comorbidité (consommation excessive d'alcool, infection par le VIH, insuffisance rénale) car dans ce cas l'efficacité du traitement est de 80 % ;
  - . femme ayant un désir de grossesse et souhaitant écarter le risque de transmission mère-enfant ;
  - . cryoglobulinémie symptomatique puisque l'éradication virale est indispensable à la disparition des symptômes ;
  - . Co-infection VHC-VIH. La priorité donnée au traitement de l'infection virale C permet de réduire les risques ultérieurs d'hépatotoxicité des traitements antiviraux.
- Lorsque la concordance des signes cliniques, biologiques, échographiques rend le diagnostic de cirrhose évident.
- Malades ayant une cirrhose virale C décompensée.
- Sujets ayant des transaminases constamment normales (dosages tous les 2 mois pendant 6 mois) sans comorbidité.

### 4.3. Évolution

- On estime actuellement qu'environ 30 % des sujets atteints d'hépatite C risquent de développer une cirrhose en 5 à 20 ans (fibroseurs rapides) et que 20 % de ces cirrhoses évolueront vers un carcinome hépatocellulaire (CHC).
- Par conséquent, tout patient atteint de cirrhose virale C doit être régulièrement surveillé par le dosage de l'alpha-fœtoprotéine et une échographie abdominale tous les 6 mois. La surveillance est plus étroite lorsqu'il existe des facteurs prédictifs d'évolution péjorative vers le CHC (âge supérieur à 50 ans, sexe masculin, consommation régulière d'alcool, insuffisance hépatocellulaire, élévation de l'alpha-fœtoprotéine).

## 5. VIRUS C ET ATTEINTES DYSIMMUNITAIRES

Un certain nombre d'atteintes dysimmunitaires peuvent venir compliquer l'évolution d'une hépatite chronique (voir Tableau 4) :

- la plus fréquente est l'existence d'une cryoglobulinémie de type II qui se complique souvent d'atteinte cutanée à type de vascularite : phénomène de Raynaud, *purpura*, *livedo* mais aussi de manifestations neurologiques (neuropathie périphérique ou centrale), articulaires et rénales (glomérulonéphrites membranoprolifératives) ;
- une prévalence élevée d'anomalies thyroïdiennes (hypothyroïdie et hyperthyroïdie) est observée chez les malades infectés par le virus C. Le risque de développer une pathologie thyroïdienne symptomatique sous interféron, est plus importante en cas de présence d'anticorps anti-thyroïdiens avant le traitement ;
- d'autres associations pathologiques sont possibles, en particulier syndrome de Gougerot-Sjögren et lichen plan ;
- enfin, signalons qu'il existe des hépatites C avec présence d'anticorps anti-muscle lisse qui peuvent simuler une hépatite auto-immune, mais la positivité de l'ARN du virus C et l'étude isotypique des auto-anticorps permettent de redresser le diagnostic.

**Tableau 4 : Degré d'association des manifestations extra-hépatiques liées au VHC et effet du traitement antiviral**

	Degré d'association	Effet du traitement antiviral
Cryoglobulinémie	+++	+
Glomérulo-néphrite	+++	+
Lymphome	+	?
Porphyrie cutanée tardive	+	?
Dysthyroïdie	?	-
Syndrome de Sjögren	?	?
Purpura thrombopénique auto-immun	?	?
Lichen plan	?	?



## 6. TRAITEMENT

### 6.1. Traitement d'une hépatite aiguë C

- Une attente de 7 à 12 semaines par rapport aux symptômes cliniques est nécessaire pour ne pas traiter une forme pouvant guérir spontanément.
- Le traitement devrait cependant être réalisé dans les 6 mois de l'hépatite aiguë C car il est supérieur au traitement différé au 12<sup>e</sup> mois.
- Il repose sur l'interféron pégylé (Peg IFN- $\alpha$ 2b ou Peg IFN- $\alpha$ 2a) en monothérapie pendant 6 mois, dont l'efficacité est supérieure à 90 %.

### 6.2. Traitement d'une hépatite C chronique

#### 6.2.1. Examens pré-thérapeutiques

Avant d'instituer un traitement antiviral, un certain nombre d'examens sont indispensables (voir Tableau 5).

**Tableau 5 : Examens pré-thérapeutiques indispensables**

Détermination du génotype viral (facteur pronostique)	Il conditionne les indications du traitement. En effet en cas de génotype 2 ou 3 le traitement est plus efficace et de durée plus courte.
Charge virale (facteur pronostique)	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Elle n'est pas corrélée à l'intensité des lésions hépatiques, mais est prédictive de la réponse au traitement.</li> <li>– Une charge virale supérieure à 800 UI/mL est un facteur de mauvais pronostic.</li> </ul>
Échographie abdominale	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Étudie le parenchyme hépatique (angiome hépatique, etc.)</li> <li>– Recherche des signes d'hypertension portale.</li> </ul>
Recherche de contre-indications définitives ou temporaires au traitement	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Bêta-hCG plasmatique (grossesse)</li> <li>– Électrocardiogramme en cas de cardiopathie connue ou chez les sujets de plus de 50 ans</li> <li>– Examen ophtalmologique en cas de facteur de risque.</li> </ul>
Recherche d'un comorbidité	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Sérologie VIH</li> <li>– Sérologie de l'hépatite B (AgHBs)</li> <li>– TSHus, autoanticorps antipéroxydase</li> <li>– Anticorps anti-nucléaires, anti-muscle lisse et anti-LKM1</li> <li>– Créatininémie, protéinurie</li> <li>– Glycémie, uricémie, bilan lipidique</li> <li>– Ferritinémie, coefficient de saturation de la transferrine.</li> </ul>

- Le traitement associe interféron pégylé et ribavirine.
- Une hépatite chronique virale C relève d'une façon formelle d'un traitement antiviral en cas de score METAVIR **supérieur ou égal à A2F2**. Néanmoins, des scores A1F2 ou A2F1 constituent également des indications à la bithérapie, en particulier si le sujet est jeune, présente une cytolysé importante ou une répllication virale élevée.
- Actuellement, il existe des **marqueurs sériques de fibrose** qui permettent d'évaluer avec précision le degré de fibrose hépatique et ainsi de poser l'indication thérapeutique, sans avoir recours à la biopsie hépatique. La combinaison de cinq marqueurs (FIBROTEST®) permet de calculer un index de fibrose allant de 0 à 1, qui semble bien corrélé au degré de fibrose évalué histologiquement.

#### MARQUEURS SÉRIQUES DU FIBROTEST

- Alpha2-macroglobuline
- Haptoglobine
- Apolipoprotéine A1
- Bilirubinémie totale
- Gamma GT

- L'élastométrie (FIBROSCAN®) est également une technique non invasive d'évaluation de la fibrose.



## Notes

**6.2.2. Traitement antiviral****• Interféron pégylé**

- 2 molécules sont actuellement disponibles : interféron-alpha2a (PEGASYS®) et interféron-alpha2b pégylé (Viraféron-Peg®). La différence entre les deux molécules tient à la nécessité d'une adaptation posologique en fonction du poids pour le Viraféron-Peg®.
- Il est conseillé d'effectuer les injections (sous-cutanées) en fin de journée. En effet, le syndrome pseudo-grippal survient le plus souvent 6 à 8 heures après l'injection, c'est-à-dire pendant la nuit et cet horaire d'administration permet de minimiser les conséquences du syndrome pseudo-grippal sur la qualité de vie du patient. Il est recommandé au patient de prendre 1 gramme de paracétamol au moment de se coucher afin d'atténuer les manifestations pseudo-grippales.

**• Ribavirine (REBETOL®, COPEGUS®)**

- Ce produit s'administre par voie orale en deux prises journalières, sous forme de gélules dosées à 200 mg.
- Sa posologie dépend du poids du malade (voir Tableau 6).

**• Modalités pratiques de la bithérapie****Tableau 6 : Hépatite chronique virale C : modalités pratiques de la bithérapie**

	Posologie	Voie d'administration
Interféron-alpha2a pégylé (PEGASYS®) + Ribavirine (COPEGUS®)	180 µg/semaine  Génotypes 1 : < 75 kg : 1 000 mg/jour (2 gélules matin, 3 gélules soir) > 75 kg : 1 200 mg/jour (3 gélules matin et soir) Génotypes 2 et 3 : 800 mg/jour	Sous-cutanée  Orale
Interféron-alpha2b pégylé (VIRAFÉRON-PEG®) + Ribavirine (REBETOL®)	1,5 µg/kg/semaine  < 65 kg : 800 mg/jour (2 gélules matin et soir) 65-85 kg : 1 000 mg/jour (2 gélules matin, 3 gélules soir) > 85 kg : 1 200 mg/jour (3 gél matin et soir)	Sous-cutanée  Orale

**6.2.3. Effets secondaires et tolérance**

Les effets secondaires sont assez fréquents et doivent être expliqués au malade (voir encadrés ci-dessous).

**PRINCIPAUX EFFETS SECONDAIRES DE L'INTERFÉRON-ALPHA**

- **Syndrome pseudo-grippal** d'intensité variable.
- **Manifestations cutanéomuqueuses :**
  - . « éruptions allergiques » ;
  - . alopecie réversible ;
  - . lichen plan buccal ;
  - . psoriasis en particulier aux points d'injection.
- **Troubles de l'humeur :** asthénie, voire syndrome dépressif ou au contraire accès maniaque.
- **Neutropénie et thrombopénie :** elles sont fréquentes et justifient la réalisation avant le début du traitement et tous les mois durant le traitement d'une NFS et d'une numération plaquettaire.
- **Dysthyroïdies :** hypo- ou hyperthyroïdie (ces hyperthyroïdies sont de révélation souvent brutale et l'amaigrissement est souvent au premier plan) :
  - . avant le traitement par interféron, on réalise un dosage de la TSH et des anticorps anti-thyroperoxydase ;
  - . pendant le traitement, la TSHus est dosée tous les 3 mois.
- **Troubles cardio-vasculaires et pulmonaires divers.**
- **Troubles oculaires** en particulier hémorragies rétinienne qui sont très rares, mais possibles.

**EFFETS SECONDAIRES DE LA RIBAVIRINE****– Anémie hémolytique (5 à 15 % des cas) :**

Elle survient au cours des 4 premières semaines de traitement et peut être profonde. Elle est réversible à l'arrêt ou à la diminution de la posologie. Une surveillance de l'hémogramme est, de ce fait, nécessaire toutes les une à deux semaines pendant le premier mois puis une fois par mois.

**– Tératogénicité :**

- . d'où la nécessité de doser les Bêta-hCG avant le début du traitement puis tous les mois pendant le traitement ;
- . une contraception n'est autorisée que 4 mois après l'arrêt du traitement chez la femme et 7 mois chez l'homme (2 cycles de spermatogenèse).

**– Hyperuricémie.****6.2.4. Durée du traitement**

- Le traitement est poursuivi 12 mois chez les malades infectés par un génotype 1 (ou 4, 5, 6) associé à une charge virale élevée > 800 000 UI/mL (2 millions copies/mL).
- Un traitement de 6 mois est suffisant en cas de génotype 2 ou 3.

**6.2.5. Résultats du traitement**

- Les deux principaux facteurs prédictifs de bonne réponse sont :
  - . un génotype 2 ou 3 ;
  - . une faible charge virale.
- Cette bithérapie permet d'éliminer durablement le virus chez 50 % des malades avec des disparités importantes selon la charge virale et le génotype. En effet, en cas de génotype 1 avec charge virale élevée, le taux de réponse virologique prolongée (voir encadré ci-dessous) est de 40 à 50 % contre 80 à 90 % en cas de génotype 2 ou 3.

**Définition d'une réponse virologique prolongée :** ALAT normale et ARC viral C par PCR négatifs 6 mois après l'arrêt du traitement.

- La réponse virologique prolongée correspond dans la grande majorité des cas à une guérison définitive. Une recherche qualitative de l'ARN viral peut être proposée 12 à 24 mois après la fin du traitement, pour dépister les exceptionnelles rechutes tardives.

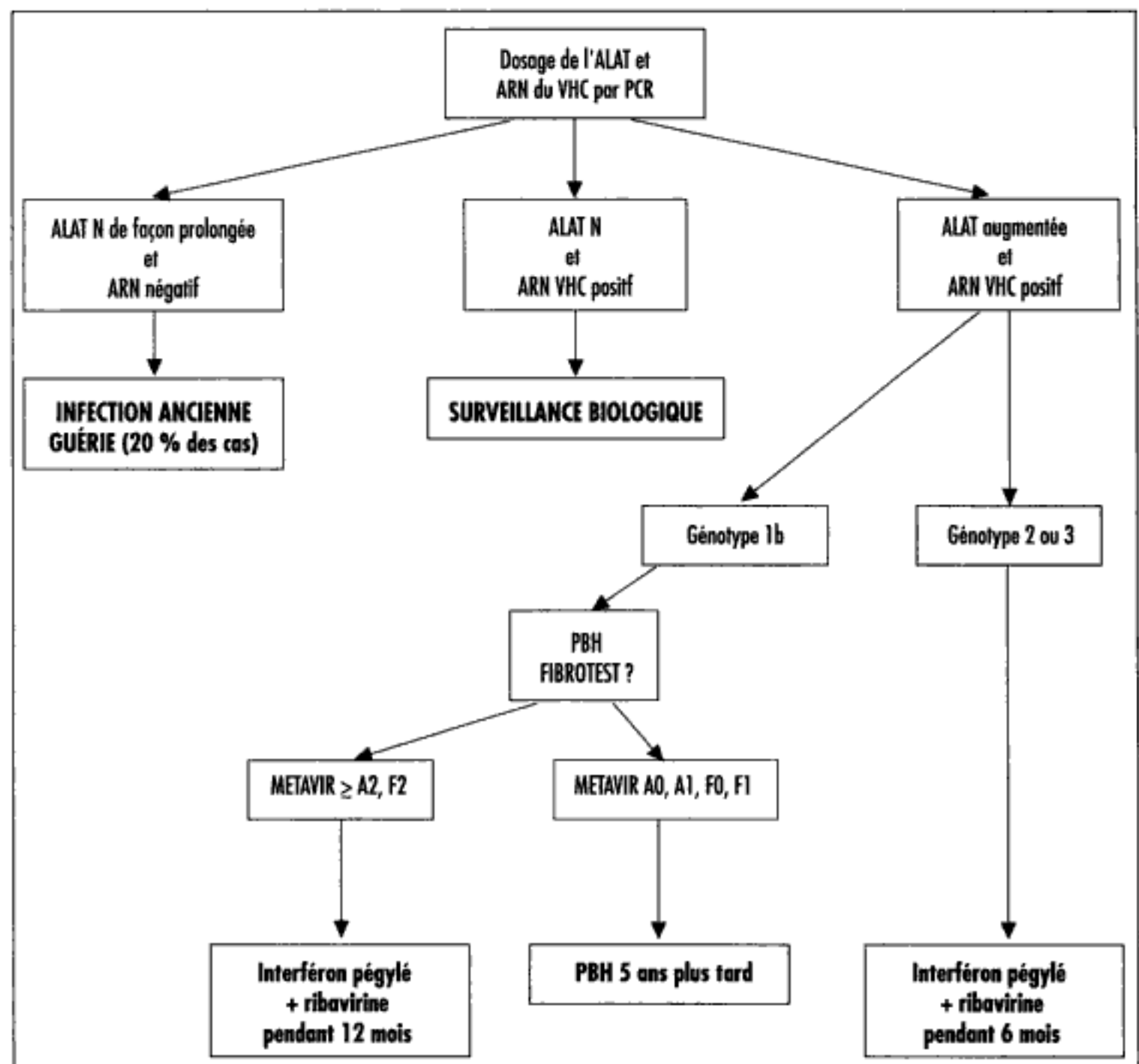
**6.3. Transplantation hépatique**

Elle est indiquée dans les cirrhoses post-hépatitiques C avec insuffisance hépatocellulaire sévère et/ou complications de l'hypertension portale (en particulier rupture de varices œsophagiennes). L'indication peut également être posée en cas de découverte d'un carcinome hépatocellulaire de petite taille sur foie cirrhotique (voir Figure 4 page suivante).



## Notes

Figure 4 : Infection virale C : conduite à tenir



# Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique

**Item 118** (module 8) ■ Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique  
– Diagnostiquer une maladie de Crohn et une rectocolite hémorragique.

Notes

## MALADIE DE CROHN

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Facteurs immunologiques
- 1.2. Facteurs environnementaux
- 1.3. Facteurs génétiques

### 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- 2.1. Examen macroscopique
- 2.2. Examen histologique

### 3. SYMPTOMATOLOGIE

- 3.1. Manifestations digestives
- 3.2. Manifestations extra-digestives

### 4. DIAGNOSTIC POSITIF

- 4.1. Diagnostic clinique
- 4.2. Examens complémentaires

### 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES MICI

### 6. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

- 6.1. Complications locales
- 6.2. Complications générales

### 7. TRAITEMENT\*

- 7.1. Mesures hygiéno-diététiques
- 7.2. Traitement médicamenteux
- 7.3. Traitement chirurgical
- 7.4. Interventions en urgence

## RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

### 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Signes digestifs
- 3.2. Signes extra-digestifs

### 4. EXAMEN CLINIQUE

- 4.1. Interrogatoire
- 4.2. Examen physique

### 5. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- 5.1. Examens morphologiques
- 5.2. Examens biologiques sanguins
- 5.3. Examen de selles
- 5.4. Anticorps sériques antipolynucléaires neutrophiles

### 6. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

### 7. COMPLICATIONS

- 7.1. Colectasie (mégacôlon toxique)
- 7.2. Perforation colique
- 7.3. Hémorragies massives
- 7.4. Sténoses
- 7.5. Cancer

### 8. CRITÈRES DE GRAVITÉ D'UNE (PAN)COLITE

- 8.1. Critères clinico-biologiques : critères de Truelove et Witts
- 8.2. Critères endoscopiques
- 8.3. Réponse à la corticothérapie

### 9. TRAITEMENT\*

- 9.1. Traitement d'attaque
- 9.2. Traitement d'entretien

### 10. SURVEILLANCE

# MALADIE DE CROHN

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

- La maladie de Crohn (MC) est une maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI) pouvant toucher l'ensemble du tube digestif de la bouche jusqu'à l'anus.
- La maladie de Crohn débute tôt dans la vie (entre 15 et 30 ans). Son évolution est chronique avec des poussées entrecoupées de périodes de tranquillité de durées variables.
- Il s'agit d'un problème de santé publique car la MC n'a pas de traitement étiologique et le coût de la prise en charge thérapeutique est élevée. La prévalence de la MC, estimée à 1 pour 1 000 habitants par an, est en augmentation constante.
- L'origine de la maladie de Crohn est inconnue. On sait que les lésions intestinales sont la conséquence d'une activation non régulée du système immunitaire. En amont de cette activation interviennent des facteurs environnementaux (mode de vie, agents infectieux...) et des facteurs génétiques.

### 1.1. Facteurs immunologiques

La maladie de Crohn est caractérisée par une inflammation muqueuse médiée par une activation de l'immunité cellulaire et humorale. L'activation des cellules intestinales impliquées dans la réponse immunitaire entraîne une augmentation de la production des **cytokines** : *Tumor Necrosis Factor* (TNF alpha), Interleukine-1, 6 et 8 (IL-1, IL-6, IL-8), qui sont des facteurs solubles régulant localement la réponse immunitaire et assurant l'activation et le recrutement de nouvelles cellules dans les tissus intestinaux. L'origine de cette activation est inconnue, mais pourrait résulter d'une anomalie de la régulation du système immunitaire muqueux. Ces connaissances sont à l'origine du développement de nouvelles thérapeutiques plus ciblées telles que les anticorps anti-TNF alpha.

### 1.2. Facteurs environnementaux

- La répartition des MICI dans le monde est très inégale. Elles sont plus fréquentes dans l'hémisphère nord que dans l'hémisphère sud, à l'exception notable des populations blanches d'Australie, de Nouvelle-Zélande et d'Afrique du sud. Ce gradient nord-sud se retrouve au sein de l'hémisphère nord.
- En Europe, les MICI semblent moins fréquentes dans le pourtour du bassin méditerranéen qu'au nord. Le nord de la France se caractérise par une incidence plus élevée de MC que de rectocolite hémorragique.
- Parmi les facteurs environnementaux, le tabac a le rôle le mieux établi. Dans la MC, le tabagisme actif augmente le risque d'apparition de la maladie. Il aggrave également l'évolutivité en augmentant le risque de réintervention après chirurgie et la fréquence du recours aux immunosuppresseurs.
- L'intervention de facteurs microbiens dans l'initiation et la persistance de la MC est probable. L'inflammation intestinale pourrait en effet, être la conséquence d'une réponse anormale de l'hôte (génétiquement déterminée) à la flore intestinale.

### 1.3. Facteurs génétiques

- La fréquence des formes familiales, la susceptibilité ethnique, l'association à des syndromes génétiques sont en faveur d'une composante génétique à la MC.
- Une histoire familiale est le premier facteur de risque. Le risque relatif d'être atteint d'une MC pour un parent au premier degré de sujet atteint se situe entre 10 et 15. Le taux de concordance pour la MC chez des jumeaux monozygotes est de 58 % versus moins de 4 % chez les jumeaux dizygotes.
- Des différences d'incidence ont permis de démontrer l'existence de facteurs ethniques prédisposant aux MICI. Les juifs ont un risque élevé de MICI. Parmi eux les juifs ashkénazes d'Europe centrale ont le risque le plus élevé.
- Plusieurs gènes de susceptibilité à la maladie de Crohn ont été identifiés sur différents chromosomes en particulier les chromosomes 12 et 16 (gène NOD2 ou CARD 15).

## 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

### 2.1. Examen macroscopique

- Les lésions sont **segmentaires** avec des intervalles de muqueuse saine (alternance de segments malades et de zones saines).
- Les lésions sont volontiers hétérogènes :
  - . ulcérations profondes et étendues, rondes, serpigneuses ou linéaires, entourées d'un bourrelet œdémateux ;
  - . coexistence d'ulcérations de forme et de profondeur variables ;
  - . sténoses (consécutives à l'épaississement considérable de la paroi avec une importante sclérolipomatose des mésentères) ;
  - . la paroi épaissie se creuse de fissures qui peuvent être le point de départ d'abcès ou de fistulisations dans les organes voisins ;
  - . dans le grêle, en regard des lésions, le mésentère est épaissi et infiltré de ganglions hypertrophiés.

### 2.2. Examen histologique

- Les lésions inflammatoires (infiltrat lymphoplasmocytaire) sont transmurales et discontinues.
- Il existe des fissures profondes traversant la muqueuse, la sous-muqueuse et la musculature.
- Les **granulomes** faits de cellules épithélioïdes et géantocellulaires de type Langerhans sont constants (20 à 30 % des cas) mais de grande valeur diagnostique.

## 3. SYMPTOMATOLOGIE

- La maladie de Crohn peut intéresser tout le tube digestif (de la bouche à l'anus).
- Les atteintes iléo-coliques sont les plus fréquentes (50 % des cas). L'iléon et le côlon peuvent également être atteints isolément :

- . atteinte iléale pure : 30 % ;
- . atteinte colique pure : 20 à 30 % ;
- . atteinte iléo-colique : 40 à 50 %.

- Des atteintes de la cavité buccale, de l'œsophage et gastroduodénales sont beaucoup plus rares.

### 3.1. Manifestations digestives

Les signes initiaux, les symptômes et les complications révélateurs de la maladie sont fonction de la topographie de l'atteinte. La maladie débute en général de manière insidieuse et associe douleurs abdominales, diarrhée et altération de l'état général.

#### 3.1.1. Douleurs abdominales

- En cas d'atteinte(s) sténosante(s) de l'intestin grêle, on peut observer un syndrome de Koenig caractérisé par une douleur postprandiale tardive (favorisée par la prise de résidus), localisée à la fosse iliaque droite, d'intensité rapidement croissante associée à un météorisme, des borborygmes et une sensation de blocage de gaz, le tout cédant dans une débâcle gazeuse ou fécale. L'examen physique met généralement en évidence une sensibilité de la fosse iliaque droite. Le diagnostic différentiel avec une appendicite aiguë se pose fréquemment.
- Les épreintes : douleurs à type de crampe (généralement au niveau de la fosse iliaque gauche) précédant les exonérations, sont soulagées par celles-ci et traduisent une atteinte recto-sigmoïdienne.

#### 3.1.2. Diarrhée

- La diarrhée est variable, constituée de 2 à 10 selles molles, pâteuses ou franchement liquides. Elle est parfois postprandiale, impérieuse.
- Des émissions glairo-sanglantes sont plus rares et témoignent de lésions recto-sigmoïdiennes.

#### 3.1.3. Signes généraux et palpation de l'abdomen

- L'amaigrissement est quasi constant et s'explique par la diminution des apports liée à l'anorexie et à la crainte de manger.



## Notes

- Une fièvre modérée (38-39 °C) est observée dans 10 à 25 % des cas. En cas de maladie de Crohn compliquée d'abcès, le syndrome septique est au premier plan avec une fièvre pouvant atteindre voire dépasser 40 °C.
- À l'examen clinique, la palpation de la fosse iliaque droite est souvent douloureuse.

### 3.1.4. Manifestations ano-périnéales

Leur présence a une très grande valeur diagnostique :

- elles sont présentes dans 20 à 30 % des cas si l'atteinte est iléale, mais sont quasi constantes en cas de maladie de Crohn touchant le rectum ;
- fissures anales, ulcérations profondes fréquemment indolores, fistules et abcès de l'anus.

## 3.2. Manifestations extra-digestives

Elles sont présentes dans 20 à 30 % des cas. Certaines évoluent parallèlement aux poussées digestives, d'autres en sont indépendantes.

### 3.2.1. Manifestations évoluant avec l'activité de la maladie

- Aftose buccale.
- Érythème noueux.
- Hippocratisme digital.
- *Pyoderma gangrenosum* (exceptionnel).
- Rhumatisme périphérique (arthrites périphériques).
- Uvéite, épisclérite.

### 3.2.2. Manifestations évoluant indépendamment de l'activité de la maladie

- Sacro-iliite.
- Pelvispondylite rhumatismale, plus fréquente chez les sujets porteurs du HLA B27. Elle précède souvent la maladie intestinale.
- Cholangite sclérosante primitive, moins fréquente qu'en cas de RCH.

### 3.2.3. Autres

- Amylose.
- Thromboses veineuses.
- Pancréatite.

## 4. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de la maladie de Crohn repose sur la constatation d'éléments cliniques et morphologiques compatibles et sur l'exclusion d'une cause spécifique.

### 4.1. Diagnostic clinique

- L'association d'une diarrhée, de douleurs de la fosse iliaque droite et d'une altération de l'état général avec fébricule ou fièvre doit conduire chez tout sujet jeune à évoquer une maladie de Crohn. Des lésions anopérinéales associées sont dans ce contexte, très évocatrices.
- L'existence d'atteintes extra-digestives en particulier rhumatologiques contribue à étoffer l'hypothèse clinique.

### 4.2. Examens complémentaires

#### 4.2.1. Examens bactériologiques et parasitologiques

- Une cause infectieuse doit être éliminée de principe, en particulier lorsque la maladie se déclare de façon aiguë, par la coproculture avec recherche de *Campylobacter jejuni* et *Yersinia enterocolitica* sur milieux spéciaux et l'examen parasitologique des selles.
- Les sérologies de la yersiniose et de l'amibiase doivent être systématiques en particulier en cas d'atteinte iléocæcale.

### 4.2.2. Examens biologiques

- Un syndrome inflammatoire biologique non spécifique est très fréquent au moment des poussées : élévation de la protéine C réactive, de l'orosomucoïde, des alpha 2 globulines, de la vitesse de sédimentation.
- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une thrombocytose sont également possibles.
- Dans la maladie de Crohn, des anticorps appelés ASCA dirigés contre une levure alimentaire (*Saccharomyces cerevisiae*) sont présents chez 50-70 % des patients (contre 15 % dans la rectocolite hémorragique). Néanmoins, l'intérêt clinique de ce marqueur est limité et son dosage n'est donc pas réalisé en routine.

### 4.2.3. Exploration endoscopique : iléocoloscopie totale

- Examen essentiel du diagnostic positif.

#### LES PRINCIPALES LÉSIONS ENDOSCOPIQUES

- Érythème en bandes ou en plages, œdème.
- Ulcérations de forme et de taille variables :
  - . superficielles ;
  - . creusantes, serpigneuses, plus longues que larges ou en carte de géographie ;
  - . aphtoïdes dans les formes débutantes (voir Figure 1.A) ;
  - . aspect pavé lorsque les ulcérations sont plus profondes, fissuraires (voir Figure 1.C).
- Pseudopolypes (voir Figure 1.B).
- Sténoses le plus souvent ulcérées.

- L'iléocoloscopie permet d'effectuer des biopsies multiples (au minimum 6) en zone pathologique et en zones saines. L'examen histologique recherche :

#### . des modifications inflammatoires :

- infiltrat inflammatoire de la lamina propria,
- plasmocytose basale,
- présence d'amas lymphoïdes ;

- . des granulomes épithélioïdes très caractéristiques mais inconstants (5 à 60 % selon les séries), mais qui peuvent être observés dans d'autres affections comme la tuberculose intestinale, qui constitue donc un diagnostic différentiel possible. Par contre, des granulomes ne sont jamais observés en cas de rectocolite hémorragique (RCH).

**Granulome épithélioïde** : association d'un amas d'au moins 5 cellules épithélioïdes avec ou sans cellules géantes, sans nécrose caséuse ni corps étranger.



Ulcération aphtoïde du cæcum

Figure 1.A : Coloscopie : maladie de Crohn colique



## 4.2.2. Examens biologiques

- Un syndrome inflammatoire biologique non spécifique est très fréquent au moment des poussées : élévation de la protéine C réactive, de l'orosomucoïde, des alpha 2 globulines, de la vitesse de sédimentation.
- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une thrombocytose sont également possibles.
- Dans la maladie de Crohn, des anticorps appelés ASCA dirigés contre une levure alimentaire (*Saccharomyces cerevisiae*) sont présents chez 50-70 % des patients (contre 15 % dans la rectocolite hémorragique).
- Néanmoins, l'intérêt clinique de ce marqueur est limité et son dosage n'est donc pas réalisé en routine.

## 4.2.3. Exploration endoscopique : iléocoloscopie totale

- Examen essentiel du diagnostic positif.

### LES PRINCIPALES LÉSIONS ENDOSCOPIQUES

- Erythème en bandes ou en plaques, œdème.
- Ulcérations de forme et de taille variables :
  - superficielles ;
  - creusantes, serpigneuses, plus longues que larges ou en carte de géographie ;
  - aphtoïdes dans les formes débutantes (voir Figure 1.A) ;
  - aspect pavé lorsque les ulcérations sont plus profondes, fissuraires (voir Figure 1.C).
- Pseudopolypes (voir Figure 1.B).
- Sténoses le plus souvent ulcérées.

- L'iléocoloscopie permet d'effectuer des biopsies multiples (au minimum 6) en zone pathologique et en zones saines. L'examen histologique recherche :

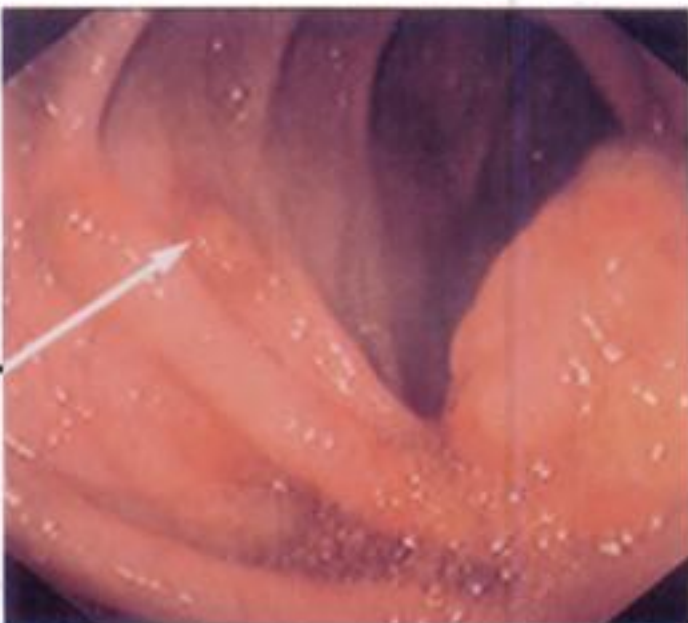
### • des modifications inflammatoires :

- infiltrat inflammatoire de la lamina propria,
- plasmocytose basale,
- présence d'amas lymphoïdes ;

### • des granulomes épithélioïdes très caractéristiques mais inconstants (5 à 60 % selon les séries),

mais qui peuvent être observés dans d'autres affections comme la tuberculose intestinale, qui constitue donc un diagnostic différentiel possible. Par contre, des granulomes ne sont jamais observés en cas de rectocolite hémorragique (RCH).

**Granulome épithélioïde** : association d'un amas d'au moins 5 cellules épithélioïdes avec ou sans cellules géantes, sans nécrose caséuse ni corps étranger.



Ulcération aphtoïde du caecum

Figure 1.A : Coloscopie : maladie de Crohn colique

### 4.2.5. Tomodensitométrie abdominale

Le scanner abdominal n'est plus utilisé à visée diagnostique, mais pour la détection des complications, principalement les abcès et les fistules, qui peuvent être révélateurs de la maladie.

### 4.2.6. IRM ano-périnéale

Examen très performant pour le diagnostic et l'évaluation précis des abcès et fistules ano-périnéales.

## 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES MICI

- **Rectocolite hémorragique** (voir Tableau 4, p. 54).
- **Ulcérations iléales secondaires à la prise d'AINS.**
- **Iléite de reflux.**
- **Infections digestives bactériennes :**
  - . salmonelloses ;
  - . yersinioses (*Yersinia enterocolitica*) ;
  - . *Campylobacter jejuni* ;
  - . *Clostridium difficile* ;
  - . *Escherichia coli* entéro-invasif et entéro-hémorragique O157 H7 ;
- Parasitoses : amibiase ou, plus rarement, bilharziose : surtout si séjour en pays endémique.
- Colite à cytomégalovirus (en cas de SIDA).
- Autres :
  - . colite ischémique ;
  - . colite radique ;
  - . lymphome ;
  - . vascularite digestive.

## 6. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

- La maladie de Crohn est une affection chronique évoluant par **poussées** dont l'intensité et la fréquence varient d'un sujet à l'autre.
- Différentes complications peuvent émailler l'évolution.

### 6.1. Complications locales

#### 6.1.1. Occlusions

Elles traduisent le caractère sténosant des lésions en particulier du grêle (jonction iléo-cæcale ou sur une anastomose chirurgicale).

#### 6.1.2. Fistules digestives

Elles peuvent être entéro-entérales c'est-à-dire entre 2 anses intestinales, entéro-cutanées, entéro-vésicales, recto-vaginales.

#### 6.1.3. Phlégmone et abcès intra-abdominaux

#### 6.1.4. Abcès et fistules anales

#### 6.1.5. Hémorragies

- Les saignements sont en rapport avec des ulcérations coliques, principalement du côlon droit. Les hémorragies massives sont rares (1 à 2 % des cas) mais graves et récidivantes.
- Le plus souvent, les saignements sont minimes, à l'origine d'une anémie par carence martiale.

### 6.2. Complications générales

#### 6.2.1. Cancer colo-rectal

Le risque est augmenté surtout en cas d'atteinte colique étendue et d'évolution prolongée de la maladie.



## Notes

**6.2.2. Syndrome de malabsorption**

Il est secondaire :

- à une atteinte étendue du grêle, notamment iléale, qui entraîne une malabsorption en vitamine B12 et en sels biliaires, voire une stéatorrhée et une malabsorption en vitamines liposolubles ;
- à une sténose du grêle favorisant une pullulation microbienne.

**6.2.3. Dénutrition**

- Elle est observée dans les formes sévères iléocoliques corticorésistantes ou corticodépendantes.
- Une hypoalbuminémie, une hypocholestérolémie, une anémie ferriprive et inflammatoire sont à ce stade, habituelles.

**6.2.4. Lithiases biliaires ou rénales**

- Lithiase biliaire cholestérolique secondaire à une perte de sels biliaires, due à une atteinte iléale.
- Lithiase rénale oxalique (5 à 10 % des cas), secondaire à une hyperabsorption d'acide oxalique par le côlon lorsque l'iléon est atteint.

**7. TRAITEMENT (voir Figure 3)\***

Les indications thérapeutiques dépendent de :

- la topographie de l'atteinte ;
- la sévérité de la poussée évaluée sur l'indice de BEST (voir Tableau 1).

**Tableau 1 : Indice de Best : CDAI (Crohn's disease activity index)**

Pour les 3 premiers critères* les données sont recueillies sur une semaine, jusqu'à la veille de l'examen clinique, directement par le patient sur une carte préétablie	
1. Nombre de selles liquides ou très molles* :	
<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 100px; display: inline-block;"></div> = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 2 =	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
2. Douleurs abdominales*	
<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 100px; display: inline-block;"></div> = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 6 =	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
(0 = aucune ; 1 = légère ; 2 = moyenne ; 3 = intense)	
3. Bien-être général*	
<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 100px; display: inline-block;"></div> = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 6 =	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
(0 = bon ; 1 = moyen ; 2 = médiocre ; 3 = intense ; 4 = très mauvais)	
4. Autres éléments liés à la maladie (compter 1 pour chaque catégorie d'éléments présents et souligner l'élément présent : 1) arthrite, arthralgie ; 2) iritis, uvéite ; 3) érythème noueux, pyoderma gangrenosum, stomatite aphteuse ; 4) fissure, fistule ou abcès anal, abcès péri-rectal ; 5) autre fistule ; 6) fièvre 38 °C dans la dernière semaine)	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 30 = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
5. Prise d'antidiarrhéiques (0 = non ; 1 = oui)	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 4 = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
6. Masse abdominale (0 = absente ; 2 = douteuse ; 5 = présente)	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 10 = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
7. Hématocrite <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> % (ajouter ou soustraire selon le signe : Homme = 47 - hématocrite ; Femme = 42 - hématocrite)	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 6 = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
8. Poids : poids actuel <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> kg (calculer 100 x [1 - poids actuel/poids théorique] et ajouter ou soustraire selon le signe)	<div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div> x 1 = <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>
<b>CDAI &lt; 150 = maladie quiescente</b> <b>CDAI 150-450 = maladie active</b> <b>CDAI &gt; 450 = maladie sévère</b>	
<b>TOTAL</b> <div style="border-bottom: 1px solid black; width: 20px; display: inline-block;"></div>	

## 7.1. Mesures hygiéno-diététiques

- Arrêt du tabac : cette mesure est impérative et a un effet favorable sur l'évolution de la MC.
- Diminution temporaire de la quantité de fibres alimentaires (régime sans résidus) :
  - . en cas de diarrhée importante ;
  - . chez les patients porteurs de sténoses intestinales symptomatiques, les aliments végétaux filandreux doivent être évités.
- Régime pauvre en oxalates associé à la prise orale de calcium. Indiqué chez les patients ayant une résection (étendue) du grêle afin de réduire le risque de lithiase rénale oxalique (le dosage de l'oxalurie permet d'évaluer ce risque).
- Une supplémentation en vitamine B12 :
  - . nécessaire en cas de résection iléale supérieure à 30 cm (trouble de l'absorption de la vitamine B12) ;
  - . 1 ampoule de 1 000 µg/mois en IM.

## 7.2. Traitement médicamenteux (voir Figure 3 p. 48)

### 7.2.1. Maladie de Crohn iléale ou iléo-cæcale

#### • Mésalazine : 5-ASA (voir Tableau 2)

- Posologie : 4 g/jour en 2 prises pendant 4 à 8 semaines.
- En traitement d'entretien, la posologie est de 2 g/jour.
- Les effets secondaires sont, avec la mésalazine, beaucoup plus rares qu'avec la sulfasalazine. Néanmoins, des cas de néphropathies glomérulaires irréversibles ont été très rarement rapportés. Par conséquent, une surveillance tous les 3 mois de la créatininémie et de la protéinurie est préconisée, en cas de traitement au long cours.

**Tableau 2 : Dérivés salicylés (mésalazine) : posologie**

	Traitement d'attaque	Traitement d'entretien
PENTASA® 500 mg comprimé, PENTASA® 1 g granulés	2 g x 2/jour	1 g x 2/jour
ROWASA® comprimé à 500 mg	Pas d'AMM en traitement d'attaque	1 g x 2/jour
FIVASA® comprimé à 400 et 800 mg	Pas d'AMM en traitement d'attaque	800 mg x 3/jour

#### • Corticoïdes topiques oraux : budésonide (ENTOCORT®)

- Corticoïde peu absorbé en raison d'une biodisponibilité faible et agissant donc par effet topique.
- Plus efficace que la mésalazine, dans les poussées modérées iléales ou iléo-cæcales.
- A moins d'effets systémiques que les corticostéroïdes.
- Posologie de 9 mg/jour en 1 prise pendant 4 à 8 semaines.

#### • Sulfasalazine (SALAZOPYRINE®)

- Peu utilisé en raison de ses effets secondaires. Cette molécule présente un intérêt chez les malades ayant une maladie de Crohn et une spondylarthrite ankylosante associée, car elle a un effet sur la maladie rhumatologique.
- Elle peut être utilisée en poussée à la dose de 4 à 6 g/24 h (soit 8 à 12 cps/jour) pour les formes coliques de la maladie de Crohn.

### 7.2.2. Pancolite

#### • Corticoïdes « classiques » : prednisone (CORTANCYL®)

- Posologie : 0,75 à 1 mg/kg/jour pendant 4 à 8 semaines (mise en rémission de 90 % des poussées).
- Surveillance clinique (douleurs abdominales, nombre de selles, signes généraux) et biologique.
- Une corticodépendance apparaît au cours de la décroissance dans 1 cas sur 3. Après une mise en rémission, 50 % des malades rechutent dans l'année.

## Notes

## • Précautions

Tableau 3 : Pancolite et corticoïdes : précautions à prendre

Précaution	Attitude pratique
Régime sans sel	Non
Supplémentation en potassium	Non sauf si diarrhée importante
Restriction en glucides	Non sauf si diabète, obésité ou parent de 1 <sup>er</sup> degré diabétique
Surveillance d'une prise de poids excessive	Oui
Prévention de l'ostéopénie	Oui
Dépistage de l'insuffisance surrénale	Oui si traitement de plus de 3 mois
Dépistage de la cataracte	Oui si traitement prolongé
Dépistage d'une anguillulose	Oui si hyperéosinophilie ou malade originaire d'une zone d'endémie
Dépistage d'une tuberculose	Oui

## 7.2.3. Pancolite corticodépendante

- Les immunosuppresseurs constituent le traitement de choix, car ils permettent de sevrer le patient en corticostéroïdes ou de réduire la corticodépendance à une posologie inférieure à 15 mg/jour.
- L'effet thérapeutique ne se manifeste qu'après plusieurs semaines, période pendant laquelle les corticoïdes doivent être poursuivis à la posologie minimale efficace.

## • Azathioprine (IMUREL®)

- L'azathioprine (IMUREL® cps à 50 mg) est l'immunosuppresseur le plus utilisé dans la MC.
- Posologie : 2 à 2,5 mg/kg/jour en 1 prise par jour.
- Délai moyen d'action : 2 à 6 mois.
- Effets indésirables (globalement le traitement doit être interrompu pour un problème de tolérance dans 5 à 15 % des cas), on distingue :
  - . les réactions d'intolérance (5 à 10 % des cas) qui surviennent presque toujours au cours du premier mois de traitement :
    - fièvre, arthralgies, myalgies,
    - éruption cutanée (y compris érythème noueux),
    - malaise général, hypotension artérielle (exceptionnelle),
    - nausées, vomissements, diarrhée (parfois profuse),
    - hépatite aiguë et pancréatite aiguë immuno-allergique (3 % des cas) ;
  - . la toxicité hématologique nécessitant une surveillance hématologique régulière :
    - leucopénie avec baisse parallèle des diverses sous-populations lymphocytaires et des polynucléaires neutrophiles,
    - macrocytose,
    - rarement, cytopénie sévère en cas de déficit complet en thiopurine-méthyl-transférase (TPMT) 0,3 % de la population ;
  - . les infections opportunistes : le risque est très faible. Il peut s'agir d'infections à cytomégalovirus, Epstein-Barr virus (EBV), herpès ou papillomavirus.
- En cas d'efficacité, le traitement doit être maintenu pendant au moins 4 ans.
- En cas d'inefficacité, on peut alors augmenter la posologie, en s'aidant du dosage érythrocytaire de 6-TGN (un taux supérieur à 250 ou 270 pmol étant considéré comme le seuil d'efficacité clinique).

## • 6-Mercaptopurine (PURINETHOL®)

- Indications identiques à celles de l'azathioprine.
- Utilisé en cas d'intolérance à l'azathioprine.
- Posologie : 1,5 mg/kg/jour.

## • Méthotrexate

- Indiqué en cas d'intolérance ou d'échec de l'azathioprine.
- Posologie : 25 mg/semaine en IM pendant 12 semaines puis 15 mg/semaine IM ou *per os*.
- Une supplémentation en acide folique y est systématiquement associée.
- Délai d'action : 4 à 6 semaines.

- Les risques du méthotrexate sont :
  - . la cytopénie plus rare qu'avec l'azathioprine ;
  - . la pneumopathie d'hypersensibilité se traduisant par une toux et une dyspnée.
- La toxicité hépatique : la surveillance des enzymes hépatiques tous les 2 mois est nécessaire, avec en cas d'anomalies significatives sur deux dosages successifs, l'indication d'une biopsie du foie.

#### 7.2.4. Pancolite corticorésistante

Dans ce cas, l'infliximab qui permet d'obtenir une réponse thérapeutique rapide est associé à un immunosuppresseur qui prend ensuite le « relais » (délai d'action thérapeutique des immunosuppresseurs de plusieurs mois).

##### • Anticorps anti-TNF-alpha : infliximab (REMICADE®)

- Après avoir vérifié l'absence de tuberculose : état de la vaccination par le BCG et intradermoréaction à la tuberculine, radiographie de thorax.
- Une perfusion IV de 5 mg/kg/jour en 2 heures.
- Une surveillance pendant au moins 2 heures après la perfusion est nécessaire en raison des effets indésirables en particulier dyspnée, prurit, urticaire, céphalées.
- En cas d'efficacité de cette première perfusion, la poursuite du traitement peut s'effectuer de deux manières :
  - . traitement d'entretien par des perfusions de même posologie aux semaines 2 et 6 après la dose initiale, suivies par des perfusions toutes les 8 semaines ;
- ou
- . nouvelle administration : une perfusion de 5 mg/kg si les signes et les symptômes de la maladie réapparaissent.

##### • Immunosuppresseurs

En association avec l'infliximab dont ils prennent le « relais » en termes d'action thérapeutique.

##### • Assistance nutritionnelle

- La nutrition entérale à débit continu ou en cas d'impossibilité, la nutrition parentérale totale.
- Indiquée en particulier en cas de dénutrition associée à la corticorésistance.
- Sa difficulté de mise en œuvre en limite l'utilisation.

##### • Traitement chirurgical

En cas d'échec de ces traitements : la chirurgie est alors indiquée, coloproctomie subtotale avec double stomie iléale et sigmoïdienne et rétablissement de la continuité par anastomose iléo-rectale 6 à 8 semaines plus tard.

#### 7.2.5. Maladie de Crohn ano-périnéale

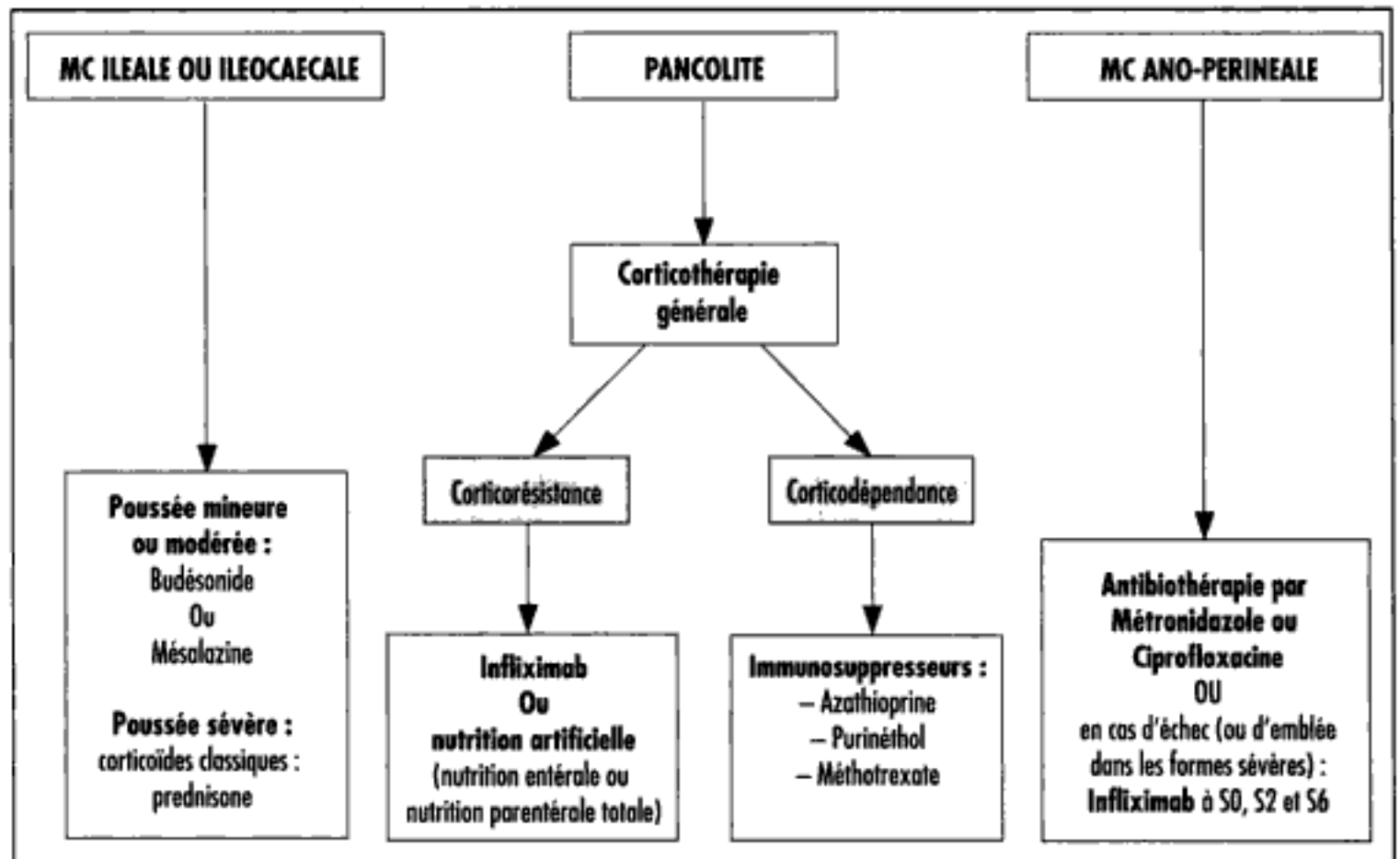
- Antibiothérapie :
  - . métronidazole (FLAGYL®) 500 mg x 3/jour et/ou ciprofloxacine (CIFLOX®) : 500 mg x 2/jour ;
  - . la mauvaise tolérance neurologique et digestive limite l'utilisation du métronidazole.
- Anticorps anti-TNF-alpha : infliximab (REMICADE®) :
  - . en cas d'échec des antibiotiques ou d'emblée dans les formes sévères ;
  - . 3 perfusions IV de 5 mg/kg/jour sont réalisées à 0, 2<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> semaines.
- Azathioprine (IMUREL®) : les fistules ano-périnéales constituent une indication de l'azathioprine, qui peut être associé à l'infliximab.
- Traitement chirurgical : en cas d'échec (ou de contre-indication) du traitement médical.



## Notes

**7.2.6. Colite aiguë grave**

(Voir 9.1.4.)

**Figure 3 : Arbre décisionnel du traitement médical de la maladie de Crohn (MC)****7.3. Traitement chirurgical**

La probabilité pour un malade atteint de MC d'avoir au cours de sa vie une intervention chirurgicale est élevée, supérieure à 80 %.

**7.3.1. Sténoses de l'intestin grêle en particulier de l'iléon**

- En cas de sténose unique en particulier de l'iléon terminal, on effectue une résection iléale du segment atteint. En cas de sténoses fibreuses multiples serrées symptomatiques, un traitement chirurgical est indiqué : résections intestinales segmentaires associées à des stricturoplasties.
- L'indication d'une résection intestinale segmentaire doit être soigneusement posée en raison du risque important de récurrence anastomotique très élevé après la chirurgie (environ 70 à 90 % 1 an après la résection).

**7.3.2. Manifestations ano-périnéales**

Les abcès et les fistules ano-périnéales constituent une indication à la chirurgie.

**7.4. Interventions en urgence**

- Les perforations intestinales sont traitées par résection du segment perforé suivie par une double stomie de dérivation laissée en place 3 mois.
- Les abcès intra-abdominaux sont traités par drainage lorsqu'ils sont volumineux puis une résection intestinale à distance du drainage est réalisée.

## RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE

La rectocolite hémorragique (RCH) est une inflammation chronique de la muqueuse du rectum et du côlon, d'origine inconnue et évoluant par poussées. Selon son étendue on distingue :

- la rectite ;
- la rectosigmoïdite ;
- la colite gauche, lorsque les lésions remontent dans le côlon descendant, sans dépasser l'angle gauche ;
- la colite touchant l'ensemble du côlon : pancolite.

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- La rectocolite ulcéro-hémorragique est fréquente en Europe et en Amérique du nord.
- En Europe, la prévalence de la RCH est de 50/100 000 et son incidence annuelle de 10/100 000.
- La maladie débute le plus souvent entre 20 et 35 ans avec une recrudescence au cours de la 5<sup>e</sup> décennie.
- La maladie frappe les deux sexes. Elle est plus fréquente dans la race blanche et chez les juifs.
- Une prédisposition familiale est fréquemment retrouvée (facteurs génétiques).
- Enfin, il existe une réduction du risque de 70 % chez les sujets appendicectomisés.

### 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- La rectocolite ulcéro-hémorragique affecte quasiment toujours le rectum, elle peut s'étendre de façon variable en amont et en continuité avec celui-ci, selon les patients et les poussées.
- Les lésions affectent de **façon diffuse la muqueuse et la partie superficielle** de celle-ci.
- Lors des poussées, on peut observer :
  - . des érosions, des ulcérations superficielles ;
  - . des abcès cryptiques ;
  - . un infiltrat de polynucléaires et d'éléments mononucléés (lymphocytes et plasmocytose) dans la lamina propria.

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

Les signes cliniques d'appel sont :

- digestifs dans la majorité des cas ;
- extra-digestifs, plus rarement.

#### 3.1. Signes digestifs

- Les principaux symptômes intestinaux sont les rectorragies, la diarrhée et la douleur. De la fièvre et un amaigrissement peuvent être associés. Leur intensité dépend de l'extension des lésions et de la gravité de l'inflammation.
- On distingue trois formes de gravité : légères, modérées et graves ou fulminantes.

##### 3.1.1. Formes légères (60 %)

- Elles sont les plus fréquentes et correspondent aux formes localisées au rectum ou au recto-sigmoïde.
- Émissions glairo-hémorragiques afécales accompagnées de ténésmes, d'épreintes et de faux besoins caractéristiques des localisations rectales. Les exonérations peuvent être fréquentes, diurnes et nocturnes, très impérieuses avec incontinence anale.
- L'état général est conservé.

## Notes

**3.1.2. Formes modérées (25 %)**

- Elles correspondent à des atteintes plus étendues (colite gauche ou pancolite).
- Diarrhée hydrique accompagnée de glaires, de pus et de sang généralement 4 à 6 fois par jour.
- Douleurs abdominales à type de crampes siégeant à la fosse iliaque gauche ou à l'hypogastre.
- Fébricule, asthénie, amaigrissement fréquents.

**3.1.3. Formes graves ou fulminantes (10-15 %)**

Elles sont l'apanage des pancolites et représentent 10 à 15 % des cas. Elles se traduisent par :

- des émissions glairo-hémorragiques > 6/jour (surtout la nuit) ;
- des douleurs abdominales permanentes en cadre ;
- une diarrhée importante ;
- une profonde altération de l'état général avec fièvre et déshydratation ;
- une anémie ;
- une hyperleucocytose avec un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la CRP) ;
- deux risques majeurs :
  - . hémorragie massive ;
  - . colectasie (mégacôlon toxique) d'où la nécessité d'un ASP quotidien de surveillance.

**3.2. Signes extra-digestifs**

Observées dans 20 à 30 % des cas, les manifestations extra-digestives ne sont révélatrices que dans 10 % des cas.

**3.2.1. Manifestations rhumatismales**

- Rhumatisme périphérique à type d'oligo-arthrite asymétrique, migratrice touchant préférentiellement les genoux, les chevilles, les poignets dont le profil évolutif est calqué sur celui de l'atteinte digestive.
- Rhumatisme axial à type de spondylarthrite ankylosante (moins fréquent) dont l'évolution n'est pas rythmée par celle de la RCH et pouvant précéder fréquemment le début de la maladie intestinale. L'HLA B27 est souvent présent.
- Les sacro-iliites isolées asymptomatiques sont non corrélées aux poussées.

**3.2.2. Manifestations oculaires**

- Uvéite liée à l'activité de la maladie.
- Épisclérite.

**3.2.3. Manifestations cutanéomuqueuses**

- Érythème noueux lié à l'évolutivité de la MICI.
- *Pyoderma gangrenosum* survenant lors de poussées graves de pancolite.
- Aphtes.

**3.2.4. Cholangite sclérosante primitive**

Elle précède habituellement la RCH et son évolution est indépendante de celle de la RCH. Elle peut se compliquer de cholangiocarcinome.

**3.2.5. Autres**

- Thromboses artérielles ou veineuses.
- Amyloses.
- Pancréatite.
- Complications pulmonaires.

**4. EXAMEN CLINIQUE****4.1. Interrogatoire****4.1.1. Au plan personnel**

Il précise :

- l'ancienneté des symptômes, soit vraiment récents réalisant un tableau d'allure infectieux aigu à type

- la notion fondamentale d'une poussée antérieure d'ancienneté et de sévérité variables ;
- la notion de poussées fébriles inexpliquées ;
- la notion de manifestations articulaires présentes ou passées.

#### 4.1.2. Au plan familial

L'interrogatoire recherche l'existence d'une maladie inflammatoire intestinale ou de pelvispondylite rhumatismale chez des parents du premier et du second degrés.

### 4.2. Examen physique

#### 4.2.1. Au plan digestif

Il recherche :

- une distension colique ;
- une douleur à la palpation de la fosse iliaque gauche ;
- des anomalies au toucher rectal :
  - . présence de sang et/ou de pus ;
  - . anomalies à la surface de la muqueuse rectale (granitée) ;
- des lésions évocatrices de RCH lors de l'anuscopie et de la rectoscopie au tube rigide (muqueuse fragile, hémorragique, ulcérée avec dépôts micro-purulents en surface). L'examen proctologique ne met, en revanche, pas en évidence de lésions anales et péri-anales (fissures, fistules), à la différence de la maladie de Crohn.

#### 4.2.2. Au plan extra-digestif

L'examen recherche essentiellement des manifestations ostéo-articulaires (périphériques ou axiales) cutanées ou oculaires.

**Au total, le diagnostic de RCH peut être évoqué sur les arguments suivants :**

- le terrain ;
- l'association de signes digestifs et extra-digestifs ;
- la notion de poussées antérieures ;
- les données de l'examen proctologique.

## 5. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le diagnostic est basé sur la clinique, l'aspect caractéristique de la rectosigmoïdoscopie et il est confirmé par l'examen histologique et par la négativité de la recherche de parasites (amibes surtout) ou d'agents bactériens (coproculture).

### 5.1. Examens morphologiques

#### 5.1.1. Anuscopie, rectoscopie

L'endoscopie constitue l'examen clé du diagnostic. Elle commence dès l'examen clinique par l'anuscopie et la rectoscopie au tube rigide qui peuvent immédiatement faire évoquer le diagnostic de RCH.

#### 5.1.2. Coloscopie

- La coloscopie met en évidence des lésions très évocatrices du diagnostic (voir encadré ci-dessous et Figure 4).
- En l'absence de contre-indications (colectasie ou *a fortiori* perforation), la coloscopie doit être totale et s'associer à une iléoscopie. Elle peut parfois être faite sans préparation dans les formes hémorragiques et/ou sévères.



## Notes

## • Aspect macroscopique

## ARGUMENTS MACROSCOPIQUES COLOSCOPIQUES EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC DE RCH

- **Sémiologie endoscopique évocatrice :**
  - . perte de l'aspect vasculaire normal de la muqueuse avec congestion hémorragique diffuse de la muqueuse ;
  - . saignement au contact, muqueuse fragile (lisse ou granuleuse) « pleurant » le sang ;
  - . ulcérations superficielles ;
  - . enduits purulents ;
  - . pseudo-polypes ;
  - . microrectite (dans les formes évoluées de RCH).
- **Topographie des lésions**, distale (rectale, rectosigmoïdienne ou rectocolique gauche) ou étendue (pancolite) remarquable par la constance de l'atteinte rectale.
- **Continuité des lésions dans le segment rectocolique atteint.**
- **Intégrité de la dernière anse iléale (iléoscopie).**

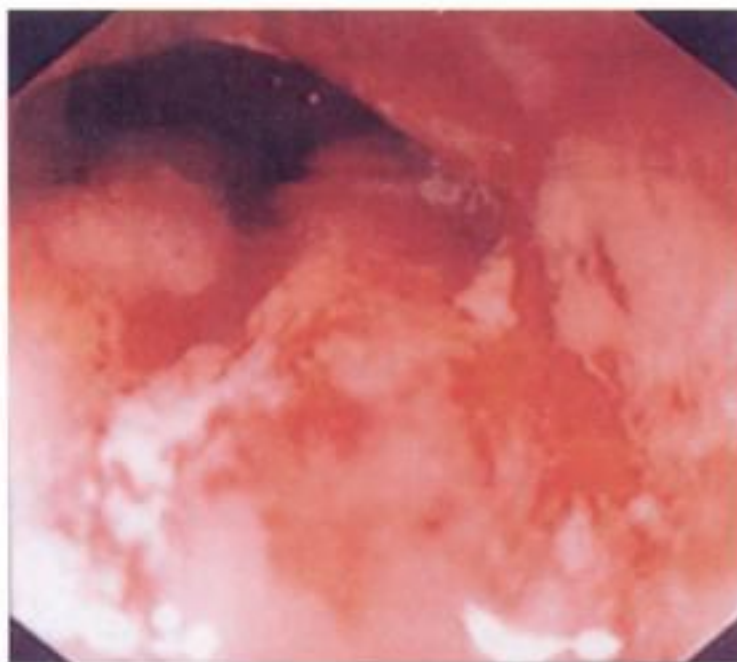
- Elle permet de rechercher, en cas de pancolite, **des signes endoscopiques de gravité :**
  - . ulcérations creusantes réalisant parfois un aspect particulier dit en puits ;
  - . décollements muqueux avec mise à nue de la musculature ;
  - . saignement abondant.

## • Examen histologique

- La coloscopie permet de réaliser des biopsies multiples rectocoliques étagées pour examen anatomopathologique.
- Les signes essentiels de la RCH en poussée consistent en :
  - . des irrégularités de la surface muqueuse avec dépôts luminaux purulents ;
  - . des ulcérations épithéliales ;
  - . une inflammation (lymphoplasmocytaire et à polynucléaires éosinophiles) muqueuse et sous-muqueuse ;
  - . des abcès cryptiques ;
  - . un œdème et une congestion vasculaire ;
  - . une déplétion en mucus des cellules calciformes.

**Figure 4 : Coloscopie : rectocolite hémorragique**

Muqueuse congestive et hémorragique recouverte de dépôts muco-purulents.



L'absence de fissurations et surtout de granulomes constitue un critère histopathologique important pour distinguer une RCH d'une maladie de Crohn.

**5.1.3. ASP**

Il est indispensable en cas de colite aiguë grave et permet d'affirmer le diagnostic de colectasie dans les formes graves et/ou les colites fulminantes (dilatation gazeuse du côlon transverse dont le diamètre est supérieur à 6 cm).

### 5.1.4. Transit du grêle

Il présente un intérêt en cas de doute diagnostique entre une RCH et une maladie de Crohn lorsque l'iléoscopie n'a pu être effectuée lors de la coloscopie.

## 5.2. Examens biologiques sanguins

- Un syndrome inflammatoire biologique (CRP, VS, fibrinogène, électrophorèse des protéides sériques) est fréquent au cours des poussées de maladies inflammatoires intestinales.
- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est possible.
- Une anémie inflammatoire et/ou par carence martiale s'observe dans les formes étendues ou graves.
- Une hypoalbuminémie survient dans les formes modérées et/ou graves.

## 5.3. Examen de selles

- L'examen bactériologique des selles avec recherche de *Yersinia enterocolitica* et de *Campylobacter jejuni* est indispensable dans les formes révélées par une diarrhée d'allure aiguë. Dans les formes rectales isolées, des prélèvements à l'écouvillon sont nécessaires pour diagnostiquer notamment une rectite gonococcique.
- Un examen parasitologique doit être systématiquement fait sur des selles fraîches, sur un produit d'écouvillage de la muqueuse rectale en rectoscopie ou sur des biopsies rectales.
- Enfin, une recherche des toxines A et B du *Clostridium difficile* est systématique.

## 5.4. Anticorps sériques antipolynucléaires neutrophiles

- Les anticorps antipolynucléaires neutrophiles avec fluorescence péri-nucléaire (PANCA) sont fréquemment retrouvés au cours de la RCH. Par contre, aucune corrélation entre la présence des PANCA et l'âge, l'étendue de la maladie ni surtout son évolutivité n'a été mise en évidence.
- Une plus grande fréquence des PANCA a été observée chez les parents au 1<sup>er</sup> degré de sujets atteints de RCH avec PANCA par rapport aux parents au 1<sup>er</sup> degré de sujets atteints de RCH sans PANCA. Cette donnée semble en faveur d'une hétérogénéité génétique de la RCH.

## 6. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- Maladie de Crohn colique (voir Tableau 4 page suivante)
- Rectocolites et rectites infectieuses :
  - . bactériennes :
    - rectocolites : salmonellose, shigellose, yersiniose à *Yersinia enterocolitica*, *Campylobacter jejuni*,
    - rectites ou anorectites : gonococcie, syphilis, rectite à *Clamidia trachomatis*, maladie de Nicolas Favre ;
  - . virales :
    - rectocolites du SIDA en particulier à CMV,
    - rectites ou anorectites herpétiques ;
  - . parasitaires :
    - amibiase,
    - schistosomiase ;
- Colite ischémique.
- Vascularites, maladie de Behçet.
- Lymphomes coliques.
- Rectocolites ulcérées des hémopathies et agranulocytoses (contexte évident).
- Rectite ou rectocolite radique.

## Notes

Tableau 4 : Comparaison schématique entre maladie de Crohn et rectocolite hémorragique

	Maladie de Crohn	Rectocolite hémorragique
<b>Douleurs abdominales</b>	Présentes dans 95 % des cas Localisées à droites (FID) ou diffuses	Localisées à gauche (FIG) ou diffuses
<b>Rectorragies</b>	Rares	Constantes
<b>Fièvre</b>	Fréquente	Très rare sauf en cas de pancolite
<b>Lésions anales</b>	Très fréquentes (50-75 % des cas)	Rares
<b>Manifestations ano-périnéales</b>	20 à 100 % selon la topographie de l'atteinte (iléale, colique, rectale)	Très rares (fissure banale)
<b>Auto-anticorps</b>	Anticorps anti-Saccharomyces cerevisiae	PANCA
<b>Examens morphologiques</b> (radiologiques, endoscopiques) :		
- atteinte œso-gastro-duodénale	Possible	Absente
- atteinte iléale	Fréquente	Absente le plus souvent
- atteinte colique		
. topographie	Prédominance proximale	Prédominance distale
. segmentaire	Oui	Non
. hétérogène au sein d'une zone d'atteinte	Oui	Non
. sténoses segmentaires	Fréquentes	Rares
. ulcérations aphthoïdes	Oui	Non
- atteinte rectale	50 % des cas	Constante
<b>Continuité lésionnelle</b>	Non	Oui
<b>Histologie :</b>		
- inflammation	Transmurale	Muqueuse, sous-muqueuse
- granulomes épithélioïdes et géantocellulaires	Inconstants (20-30 % des cas) mais affirment le diagnostic de la maladie de Crohn	Absents

## 7. COMPLICATIONS

- Pendant les poussées de la maladie les complications les plus graves sont :
  - . la colectasie ;
  - . la perforation ;
  - . les hémorragies.
- À long terme, les formes chroniques comportent un risque de **sténose** et surtout de **cancer** du côlon.

### 7.1. Colectasie (mégacôlon toxique)

- La colectasie est la dilatation d'un segment malade du côlon associée à un état « toxique » du patient. Elle est la conséquence de l'extension des ulcérations dans le muscle et dans les plexus mésentériques. On l'observe le plus souvent au début de l'évolution d'une pancolite.
- Il existe un tableau de toxémie systémique et d'abdomen aigu :
  - . fièvre, tachycardie, asthénie extrême ;
  - . douleurs abdominales avec ballonnements, tympanisme ;
  - . sensibilité diffuse au palper ;
  - . leucocytose  $> 20\,000/\text{mm}^3$ .
- Cette complication doit être reconnue à temps pour être traitée énergiquement.
- Le diagnostic repose sur l'ASP qui met en évidence :
  - . une distension colique gazeuse avec diamètre du côlon transverse supérieur à 6 cm ;
  - . une disparition des haustrations ;
  - . dans certains cas, une image en double contour.
- L'ASP permet, de plus, de s'assurer de l'absence de perforation par la recherche d'un pneumopéritoine.



## 7.2. Perforation colique

- Une perforation colique survient dans environ 3 % des cas de RCH. Elle n'est pas toujours précédée d'une colectasie et peut compliquer brusquement une forme grave. Elle survient, le plus souvent, sur un mégacolon toxique dépassant parfois 12 cm de diamètre avec signes péritonéaux (péritonite fécale).
- La perforation se manifeste par des symptômes de péritonite qui peuvent être plus ou moins masqués par la corticothérapie générale. C'est alors la brusque détérioration de l'état hémodynamique qui révèle la complication.
- Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'un pneumopéritoine sur la radiographie centrée sur les coupes.
- Malgré un traitement chirurgical (colectomie avec iléostomie en urgence), la mortalité est élevée.

## 7.3. Hémorragies massives

Des hémorragies massives surviennent chez environ 3 % des malades. Elles nécessitent des transfusions sanguines et dans certains cas une intervention chirurgicale.

## 7.4. Sténoses

Des sténoses dues à une fibrose de la sous-muqueuse ou à une hypertrophie musculaire habituellement localisées au rectum et au colon transverse sont possibles au cours de la RCH. La distinction avec un cancer constitue le principal problème, rendant indispensable la réalisation de biopsies multiples. En cas de doute persistant, une résection chirurgicale s'impose.

## 7.5. Cancer

- **La RCH prédispose au cancer du côlon. Le risque est fonction de :**
  - . **l'extension des lésions :**
    - risque élevé dans les (recto) colites gauches et surtout les pancolites ;
    - risque non significativement augmenté dans les rectites ;
  - . **la durée d'évolution :**
    - le cancer est exceptionnel au cours des 10 premières années, mais après 20 ans il frappe environ 7 % des malades ayant une pancolite.
- Le cancer développé sur une RCH est un adénocarcinome mucosécrétant plus souvent infiltrant que bourgeonnant et parfois multifocal. Une dysplasie le précède ou lui est associée dans presque tous les cas.
- Les symptômes cliniques et les aspects radiographiques ou endoscopiques se confondant avec ceux de la RCH, le diagnostic est difficile. Dans les formes étendues (dépassant l'angle gauche) évoluant depuis plus de 10 ans, une surveillance endoscopique est indiquée tous les 12 à 24 mois (coloscopie totale) avec biopsies multiples étagées tous les 10 cm ainsi que sur toute lésion surélevée. La découverte d'une dysplasie, même de bas grade à l'endroit d'une anomalie macroscopique ou d'une dysplasie de haut grade en un endroit quelconque, confirmée par un nouvel examen à échéance rapprochée, est suffisante pour justifier une colectomie.

## 8. CRITÈRES DE GRAVITÉ D'UNE (PAN)COLITE

Afin d'évaluer la gravité d'une pancolite non compliquée et de poser au mieux les indications thérapeutiques, on dispose de critères clinico-biologiques et endoscopiques.

### 8.1. Critères clinico-biologiques : critères de Truelove et Witts

Tableau 5 : Critères de Truelove et Witts

	Poussée peu sévère	Poussée sévère
Selles	≤ 4 +/- sang	≥ 6
Température	N	≥ 37,8 °C pendant 2 jours ou plus
Fréquence cardiaque	N	≥ 90 mm
Hémoglobine	> 11 g/dl	≤ 10,5 g/dl

## Notes

Les critères de Truelove et Witts sont recueillis en début d'hospitalisation mais ne permettent pas de prédire si le malade sera opéré ou non. C'est l'évolution après 4-5 jours de corticothérapie générale, des critères cliniques initialement pris en compte qui permet de juger de la nécessité ou non de la colectomie.

## 8.2. Critères endoscopiques

- La constatation d'ulcérations creusantes voire en puits et/ou de décollements muqueux permet de faire le diagnostic de gravité et donc de poser les indications de colectomie avec une excellente sensibilité et spécificité.
- La coloscopie doit être faite prudemment avec un minimum d'insufflation d'air ; elle doit chaque fois que possible atteindre le caecum et au mieux explorer la dernière anse grêle dont l'atteinte permettrait d'affirmer le diagnostic de maladie de Crohn et non de RCH.

## 8.3. Réponse à la corticothérapie

La résistance à la corticothérapie orale à forte dose (1 mg/kg/jour pendant 5 jours) constitue également un signe de gravité.

## 9. TRAITEMENT\*

- Le traitement dépend de la sévérité et de l'étendue des lésions endoscopiques.

Une RCH distale est définie par des lésions ne dépassant pas l'angle colique gauche. Elle peut être divisée en 2 catégories :

- les rectites (lésions ne dépassant pas la charnière rectosigmoïdienne) ;
- les rectosigmoïdites (atteinte du rectum et du côlon sigmoïde) et les colites gauches (lésions atteignant l'angle colique gauche).

- Une RCH étendue est définie par une atteinte dépassant l'angle colique gauche.

## 9.1. Traitement d'attaque

### 9.1.1. Rectite

Un traitement local par suppositoires de 5 ASA est indiqué. Plusieurs produits existent et se différencient par le nombre d'administrations quotidiennes :

- Mésalazine (PENTASA® 1 g suppositoires) :
  - . 1 suppositoire/jour de préférence le soir au coucher ;
  - . pendant 14 à 28 jours.
- Ou
- Mésalazine (ROWASA® suppositoire, FIVASA® suppositoire) :
  - . 2 suppositoires/jour ;
  - . pendant 28 jours.

### 9.1.2. Rectosigmoïdite ou colite gauche (atteinte ne dépassant pas l'angle colique gauche)

L'origine infectieuse doit être envisagée devant toute poussée de RCH distale et tout particulièrement lors d'une première poussée ou d'une modification de symptomatologie ou en cas de facteurs de risque (en particulier voyage récent en zone d'endémie amibienne, conduites sexuelles à risque).

### • Poussées minimales ou modérées

- Lavements de 5 ASA (PENTASA® 1 g/100 mL suspension rectale) ou de 4 ASA (QUADRASA® 2 g) : 1 lavement/jour de préférence le soir au coucher pendant 28 jours.
- En cas d'échec, 2 associations peuvent être utilisées, en traitement de seconde ligne :
  - . 1<sup>re</sup> possibilité :
    - lavements de 5 ASA (PENTASA® 1 g/100 mL suspension rectale) ou de 4 ASA (QUADRASA® 2 g) : 1 lavement/jour de préférence le soir au coucher pendant 28 jours,

Et

- salicylés par voie orale : mésalazine 4 g/jour ou olsalazine 1,5 à 2 g/jour (voir Tableau 6) : pendant 28 jours ;

. 2<sup>e</sup> possibilité :

- lavements de 5 ASA (PENTASA® 1 g/100 mL suspension rectale) ou de 4 ASA (QUADRASA® 2 g) : 1 lavement/jour de préférence le soir au coucher pendant 14 à 28 jours,

Et

- corticoïdes locaux : hydrocortisone en mousse (COLOFOAM®) ou lavements de prednisolone (20 mg dans 100 mL de sérum physiologique) en préparation magistrale, 1 application ou 1 lavement/jour pendant 28 jours.

#### • RCH distale réfractaire

Elle est définie par l'échec d'un traitement de seconde ligne bien conduit et nécessite le recours à une corticothérapie générale : prednisone (CORTANCYL®) :

- 40 mg/jour pendant 4 semaines. Elle peut être augmentée à 1 mg/kg/jour sans dépasser 80 mg/jour en l'absence de toute amélioration clinique au bout de 2 semaines ;
- en cas d'efficacité, la décroissance doit être progressive 10 mg/10 jours jusqu'à demi-dose puis 5 mg/10 jours jusqu'à l'arrêt ;
- respect des précautions d'usage (voir Tableau 2).

#### • RCH corticorésistante ou corticodépendante, RCH distale récidivante

Dans ces 3 cas, un traitement par immunosuppresseurs (azathioprine, 6 mercaptopurine) est indiqué en sachant que le délai d'action de ces médicaments est de 2 à 6 mois (voir Traitement d'entretien).

### 9.1.3. Rectocolite hémorragique étendue (atteinte dépassant l'angle gauche)

On distingue 2 situations.

#### • 1<sup>re</sup> situation : symptomatologie clinique modérée

Salicylés par voie orale :

- mésalazine 4 g/jour ou olsalazine 1,5 à 2 g/jour (voir Tableau 6) ;
- pendant 28 jours.

#### • 2<sup>e</sup> situation : symptomatologie importante

- En cas de qualité de vie altérée (plus de 6 évacuations sanglantes par jour et/ou plus d'une évacuation nocturne au moins un jour sur deux) et/ou de manifestations systémiques florides (érythème noueux par exemple), une corticothérapie orale est d'emblée indiquée :
  - . prednisone (CORTANCYL®) ;
  - . 0,5 mg à 1 mg/kg/jour (sans dépasser 80 mg/jour) selon la sévérité de la poussée ;
- En cas d'efficacité, la décroissance doit être progressive.
- En cas de syndrome rectal sévère ou de RCH améliorée mais non totalement contrôlée par le traitement, l'adjonction à la corticothérapie générale d'un traitement topique local est justifiée :
  - . lavements de 5 ASA (PENTASA® 1/100 mL suspension rectale) ou de 4 ASA (QUADRASA® 2 g) ;
  - . 1 lavement/jour de préférence le soir au coucher pendant 28 jours.

### 9.1.4 Colite aiguë grave

Le diagnostic de colite aiguë grave repose sur :

- les critères de Truelove et Witts (voir Tableau 5) ;
- les critères dits d'Oxford modifiés, plus sensibles, qui définissent une poussée sévère comme l'association de deux des critères de Truelove et Witts et d'une albuminémie < 35 g/L.

#### • Traitements spécifiques et systématiques

- Corticothérapie intraveineuse : méthylprednisolone (SOLU-MÉDROL® 20 mg, 40 mg, 120 mg) : 1 mg/kg/jour d'équivalent prednisone soit 0,8 mg/kg/jour de méthylprednisolone.
- Lavements de métsulfobenzoate de prednisolone (SOLUPRED®) : 40 mg/jour.
- Mise au repos du tube digestif par le jeûne ou une diète.
- Perfusion veineuse périphérique.
- En cas d'absence de réponse clinique franche après 5 à 7 jours de ce traitement, 2 possibilités :
  - . 1<sup>re</sup> possibilité :
    - ciclosporine (SANDIMMUN® 25 mg, 50 mg, 100 mg),
    - 2 mg/kg/jour en IV pendant 7 jours,



## Notes

- en poursuivant la corticothérapie IV.
- en cas d'efficacité, le relais est pris par voie orale (NEORAL®) pendant une durée de 3 mois ;
- associé à :**
  - **azathioprine** (IMUREL®) ou **6-mercaptopurine** (PURINETHOL®),
  - permet de maintenir à long terme la rémission obtenue à court terme par la ciclosporine et ainsi d'augmenter les taux de rémission sans colectomie ;
- 2<sup>e</sup> possibilité :
  - traitement chirurgical : colectomie subtotal avec iléostomie terminale en fosse iliaque droite et sigmoïdostomie en fosse iliaque gauche,
  - rétablissement de la continuité par anastomose iléo-anale après 3 à 6 mois.

### • Mesures non spécifiques

- Antibiothérapie :
  - . indiquée en cas de fièvre élevée ou de colectasie ;
  - . on utilise dans ce cas une fluoroquinolone.
- Transfusions sanguines :
  - . systématique si hémoglobine < 6 g/dL ;
  - . indiquée en cas d'anémie entre 6 et 10 g/dL si la tolérance clinique est mauvaise ou s'il existe une hémorragie cliniquement abondante.
- Héparine de bas poids moléculaire : systématique en raison du risque de complications thrombo-emboliques graves.
- Perfusions d'albumine : recommandée en cas d'hypoalbuminémie importante < 20 g/L.

**Tableau 6 : Posologie et durée du traitement d'attaque de la RCH par salicylés**

Dénomination	Spécialités (voie orale)	Posologie	Durée du traitement d'attaque
Mésalazine (5 ASA)	PENTASA® (250 et 500 mg comprimé, 1 g granulés) ROWASA® comprimé (250 et 500 mg)	3 à 4 g/jour en 2 prises 3 à 4 g/jour en 2 prises	4 à 8 semaines 4 à 8 semaines
Olsalazine	DIPENTUM® (gél à 250 et cps à 500 mg)	6 à 8 gél/jour en 2 prises en commençant par 2 gél/jour afin d'améliorer la tolérance (diarrhée).	4 à 8 semaines

## 9.2. Traitement d'entretien

### 9.2.1. Rectite

Il existe 2 possibilités :

- amino-salicylés par voie orale : traitement d'entretien le plus simple (voir Tableau 7) ;
- en cas de poussées répétées de rectite malgré un amino-salicylé par voie orale, un traitement local par suppositoires en prises espacées peut être institué :
  - . mésalazine (PENTASA® 1 g suppositoires) ;
  - . 1 suppositoire 3 fois par semaine, de préférence le soir au coucher ;
  - . au long cours posant le problème de l'observance d'un traitement par voie rectale.

### 9.2.2. Poussées minimales ou modérées de rectosigmoïdite ou de colite gauche (atteinte ne dépassant pas l'angle colique gauche)

Le traitement oral par amino-salicylés est plus simple et son observance meilleure que celle du traitement topique par voie rectale (lavements) et constitue donc le traitement d'entretien de choix (voir Tableau 7).

### 9.2.3. Formes dépassant l'angle colique gauche, pancolite

- Le traitement repose sur les dérivés salicylés qui doivent être introduits dès le début de la décroissance de la corticothérapie générale lorsqu'elle a été nécessaire en traitement d'attaque.
- Si les salicylés se révèlent inefficaces pour prévenir les poussées, une corticothérapie par voie orale par prednisone devra être instituée, avec comme objectif, une posologie d'entretien inférieure à 15 mg/jour (effets systémiques minimes, efficacité prouvée).

### 9.2.4. RCH corticorésistante, RCH corticodépendante, RCH distale récidivante

- Le traitement d'entretien repose sur les immunosuppresseurs qui doivent être poursuivis pendant une durée d'au minimum 4 ans :
  - . azathioprine (IMUREL®) : 2 à 2,5 mg/kg/jour ;
  - Ou
  - . 6 mercaptopurine (PURINETHOL®) : 1 à 1,5 mg/kg/jour.
- En cas de RCH distale retentissant sévèrement sur la qualité de vie, en raison de poussées inflammatoires répétées (malgré un traitement immunosuppresseur bien conduit), et/ou d'une microrectie, un traitement chirurgical (coloproctomie totale avec anastomose iléo-anale) doit être discuté.

**Tableau 7 : RCH : traitement d'entretien par salicylés**

Dénomination	Spécialités	Posologie
Mésalazine	PENTASA® FIVASA® ROWASA®	1 à 2 g/jour (2 à 4 cps à 500 mg/jour ou 1 à 2 sachets/jour) 0,8 à 1,6 g/jour (1 à 2 cps à 800 mg/jour) 0,75 à 1,5 g/jour (de 3 cps à 250 mg à 3 cps à 500 mg/jour)
Olsalazine	DIPENTUM®	1 g/jour (2 cps à 500 mg/jour)

## 10. SURVEILLANCE

- Elle permet de dépister à temps une dysplasie sévère et/ou un adénocarcinome débutant.
- Indiquée en cas de pancolite après 8-10 ans d'évolution et/ou de colite gauche après 15 ans d'évolution.
- Une surveillance du rectum est nécessaire, après colectomie et anastomose iléo-rectale, en raison du risque de dégénérescence.

Oops, page PA60 was not yet downloaded :(



# Parasitoses digestives

**Item 100** (module 7) ■ Parasitoses digestives : lamblase, téniasis, ascaridiose, oxyurose, amibiase, hydatidose

- Diagnostiquer les principales parasitoses digestives.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

## 1. LAMBLIASE

- 1.1. Épidémiologie
- 1.2. Diagnostic
- 1.3. Traitement

## 2. TAENIASIS

- 2.1. *Taeniasis* à *Taenia saginata*
- 2.2. *Taeniasis* à *Taenia solium*
- 2.3. *Taeniasis* à *Hymenolepis nana*
- 2.4. *Taeniasis* à *Diphyllobotrium latum* (botriocéphalose)

## 3. ASCARIDIOSE

- 3.1. Symptomatologie
- 3.2. Diagnostic

## 4. OXYUROSE

- 4.1. Diagnostic
- 4.2. Traitement

## 5. AMIBIASE

- 5.1. Épidémiologie
- 5.2. Amibiase intestinale
- 5.3. Amibiase hépatique

## 6. TRAITEMENT DES PRINCIPALES PARASITOSE DIGESTIVES

## 7. HYDATIDOSE (Kyste hydatique)

- 7.1. Épidémiologie
- 7.2. Signes cliniques
- 7.3. Examens morphologiques
- 7.4. Diagnostic sérologique
- 7.5. Traitement

## 1. LAMBLIASE

### 1.1. Épidémiologie

L'agent pathogène est un protozoaire flagellé strictement humain *Giardia intestinalis*, qui se présente sous deux formes : les formes végétatives et les formes kystiques. La lamblase est cosmopolite, fréquente dans les régions tropicales en raison du péril fécal mais aussi en France particulièrement chez l'enfant (maladie familiale et des collectivités d'enfants). La contamination s'effectue en effet par ingestion des kystes avec de l'eau ou des crudités souillées ou par l'intermédiaire des mains sales.

### 1.2. Diagnostic

- Les circonstances de diagnostic sont variables. Il existe de nombreuses formes asymptomatiques

## Notes

Les selles peuvent aussi être pâteuses et volumineuses. Des douleurs épigastriques et des troubles dyspeptiques divers (nausées, ballonnements, flatulences) sont possibles.

- La lambliaose chronique méconnue et non traitée peut être responsable de certains syndromes de malabsorption voire au long cours de retard staturo-pondéral de l'enfant.
- Le diagnostic est fait par l'examen coprologique, mais en cas de négativité, il peut être complété par le tubage ou les biopsies duodénales. Cependant, un examen parasitologique des selles négatif ne permet pas d'éliminer le diagnostic de lambliaose, en raison de périodes au cours desquelles les kystes n'apparaissent pas dans les selles, ce qui justifie de renouveler les examens de selles.

### 1.3. Traitement

(Voir Tableau 1.)

## 2. TAENIASIS

### 2.1. Taeniasis à *Taenia saginata*

- *T. saginata* est un ver plat mesurant de 4 à 10 mètres de long, vivant dans l'intestin grêle de l'homme.
- L'homme se contamine en mangeant de la viande de bovidé crue ou mal cuite. Il ingère ainsi une larve cysticerque qui, en 6 semaines environ, donne un ténia adulte.

#### 2.1.1. Diagnostic

La symptomatologie est souvent latente. Les troubles digestifs lorsqu'ils surviennent sont polymorphes : modification de l'appétit, douleurs abdominales vagues, troubles du transit. Le diagnostic est fait lors de la découverte d'anneaux (1 à 2 cm) en dehors des selles dans le linge.

#### 2.1.2. Traitement

(Voir Tableau 1.)

### 2.2. Taeniasis à *Taenia solium*

- L'homme se contamine en ingérant de la viande de porc crue ou mal cuite (charcuterie). Le diagnostic est parfois difficile puisque les anneaux sont émis dans les selles et qu'ils échappent à l'attention du malade.
- Le traitement figure dans le Tableau 1.

### 2.3. Taeniasis à *Hymenolepis nana*

- Petit ténia de 1 à 2 cm de long dont plusieurs centaines peuvent cohabiter dans l'intestin de l'homme. L'homme se contamine en ingérant ces œufs directement infestants, ce qui explique la possibilité d'auto-infestation et le parasitisme parfois intense, observé surtout chez l'enfant.
- Le diagnostic repose sur la découverte des œufs dans les selles.
- La possibilité d'auto-réinfestation impose la prolongation de la cure de niclosamide pendant 8 jours (voir Tableau 1).

### 2.4. Taeniasis à *Diphyllobotrium latum* (botriocéphalose)

- Le botriocéphale est un long ver pouvant atteindre 12 m de long. L'homme se contamine en consommant du poisson d'eau douce, fumé ou insuffisamment cuit.
- Il entraîne une symptomatologie digestive non spécifique mais aussi une anémie macrocytaire mégaloblastique par carence en vitamine B12, due à la consommation de cette vitamine par le ver.
- Le traitement figure dans le Tableau 1.

## 3. ASCARIDIOSE

- L'ascaridiose est l'une des helminthiases les plus communes et les plus répandues surtout chez l'enfant dans les régions chaudes et humides.
- L'ascaridiose à faible infestation est souvent muette et n'est alors reconnue qu'à l'occasion d'un examen des selles systématique ou lors du rejet spontané d'ascaris adultes dans les selles.

### 3.1. Symptomatologie

Lorsqu'elle est symptomatique, l'ascaridiose se manifeste par des signes pulmonaires à la période d'invasion et des signes digestifs à la phase d'état.

#### 3.1.1. Phase d'invasion ou ascaridiose larvaire

- Elle se caractérise par des troubles broncho-pulmonaires (toux persistante) à l'origine d'un syndrome de Löffler : infiltrat pulmonaire avec hyperéosinophilie parfois associée à une expectoration d'une larve d'ascaris au cours d'effort de toux ce qui permet alors d'affirmer le diagnostic.
- Des manifestations de type allergique (prurit, urticaire, œdème de Quincke, crises d'asthme) sont possibles.

#### 3.1.2. Phase d'état

- Elle s'exprime par des manifestations digestives (douleurs abdominales, diarrhée, vomissements), neuro-méningées ou générales ou par des complications chirurgicales (occlusion, ictère, pancréatite aiguë etc.)
- L'ascaridiose est la première cause de syndrome douloureux abdominal aigu en zone intertropicale où la contamination fécale est majeure.

### 3.2. Diagnostic

- À la phase de migration larvaire, l'hyperéosinophilie apparaît 3 à 10 jours après la contamination et augmente rapidement pour atteindre 20 à 60 % au bout de 3 semaines suivant une courbe de Lavier. Elle est associée à une élévation des IgE totales. Ces paramètres sont d'autant plus élevés que la charge parasitaire initiale est plus importante. L'examen parasitologique des selles est, à ce stade, négatif mais les réactions immunologiques (ELISA – *Enzyme Linked Immuno Sorbent Assay*, immuno-électrophorèse) sont en revanche, positives.
- À la phase d'état, le diagnostic repose sur la mise en évidence des œufs caractéristiques dans les selles ou sur l'expectoration de vers adultes (dans les selles surtout, plus rarement dans les vomissements). À ce stade, l'hyperéosinophilie est très modérée et les réactions immunologiques sont sans intérêt.

## 4. OXYUROSE

Helminthiase cosmopolite très fréquente, contagieuse et très rebelle surtout chez l'enfant.

### 4.1. Diagnostic

Le prurit anal est la manifestation la plus typique. Il est surtout vespéral et entraîne des lésions de grattage de la marge anale. Des troubles digestifs aspécifiques peuvent être observés en particulier troubles du transit (diarrhée).

### 4.2. Traitement

(Voir Tableau 1.)

## 5. AMIBIASE

L'amibiase est due à *Entamoeba histolytica*. Il s'agit d'une parasitose très fréquente en zone intertropicale puisque selon l'OMS 10 % de la population mondiale serait infectés.

### 5.1. Épidémiologie

- *Entamoeba histolytica* est la seule amibe pathogène pour l'homme et se présente sous 3 aspects morphologiques :
  - . la forme végétative *Entamoeba histolytica histolytica* : forme pathogène histolytique et hématophage ;
  - . la forme végétative *Entamoeba histolytica minuta* : forme saprophyte vivant dans la lumière colique ;
  - . les kystes d'*Entamoeba histolytica* : forme de résistance, de dissémination et de contamination de l'amibe.
- L'amibiase sévit presque uniquement dans les pays chauds. Elle est rare en Europe et dans l'hémis-



## Notes

## 5.2. Amibiase intestinale

### 5.2.1. Formes cliniques

- L'amibiase intestinale aiguë est liée à la présence dans la paroi colique des formes *E. histolytica histolytica*.
- Dans les cas typiques, elle réalise un syndrome dysentérique d'installation plus ou moins brutale associant douleurs abdominales, ténésme, épreintes, diarrhée glairo-sanglante. Les signes généraux sont moins marqués que dans les dysenteries bactériennes, en particulier la fièvre qui est généralement absente et les selles moins nombreuses. En l'absence de traitement, la poussée initiale peu s'amender mais les rechutes et les complications (abcès hépatiques) surviendront inévitablement.
- Des formes moins typiques existent : forme atténuée (diarrhée banale avec douleurs coliques modérées) ou à l'inverse forme sévère avec syndromes dysentérique et infectieux importants.
- Les amœbomes sont des pseudotumeurs parasitaires du côlon siégeant préférentiellement au niveau du sigmoïde ou du cæcum, simulant sur le plan clinico-radiologique un cancer colique. Les biopsies réalisées au cours d'une coloscopie totale permettent de redresser le diagnostic.

### 5.2.2. Diagnostic

Il repose sur :

- l'anamnèse : notion de séjour récent en zone d'endémie ;
- la rectoscopie ou mieux la coloscopie qui mettent en évidence des ulcérations en coup d'ongles ou des abcès en boutons de chemise très évocateurs ;
- l'examen parasitologique des selles qui permet de mettre en évidence les formes végétatives encore vivantes et mobiles d'*E. histolytica*. En dehors des périodes de dysenterie aiguë, *E. histolytica* est présente sous forme minuta ou kystique : il peut s'agir soit d'un porteur sain d'amibe n'ayant jamais présenté le moindre symptôme soit d'un ancien amibien insuffisamment traité.

La découverte de kystes ou de formes végétatives d'amibes d'autres espèces (*Entamoeba coli*, *Entamoeba hartmani*, *Endolimax nana*, *Iodamoeba butschlii*, *Dientamoeba fragilis*) n'a pas de signification pathologique, mais est le témoin d'une contamination fécale de crudités ingérés.

### 5.2.3. Traitement

(Voir Tableau 1.)

## 5.3. Amibiase hépatique

### 5.3.1. Diagnostic

- Le diagnostic repose sur différents éléments :
  - . **la notion de voyage en zone d'endémie amibienne** dans les 5 mois précédents (Amérique centrale, Amérique du sud, Sous-continent indien, Indonésie, zones subtropicales de Chine, Afrique) avec séjour dans une structure aux installations sanitaires déficientes et de forte promiscuité ;
  - . **la symptomatologie clinique** de début le plus souvent brutal : hépatomégalie douloureuse dans un contexte fébrile :
    - la fièvre est élevée 39-40 °C en plateau et associée à des frissons ;
    - l'hypochondre droit est douloureux spontanément et à la palpation ;
    - des nausées et des vomissements ;
    - une altération de l'état général (anorexie, amaigrissement) est fréquente ;
    - une symptomatologie pulmonaire : toux, dyspnée, syndrome pleural droit peut faire partie du tableau clinique.
- **Les signes biologiques :**
  - . hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles ;
  - . syndrome inflammatoire biologique (VS accélérée, CRP élevée) ;
  - . cholestase biologique : augmentation de l'activité des phosphatases alcalines et de la bilirubinémie.
- **L'examen parasitologique des selles :**
  - . est répété sur 3 prélèvements de selles et complété par une concentration et une coloration au trichrome et si besoin par la culture ;
  - . met en évidence :
    - *Entamoeba histolytica* (sous la forme de trophozoïtes hématophages) plus fréquemment mis en évidence en zone d'endémie que lors du diagnostic d'abcès amibien chez un voyageur,

– **La sérologie de l'amibiase :**

- . positive dans 90 % des cas pendant six à douze semaines, elle constitue l'examen essentiel du diagnostic d'amibiase hépatique ;
- . en cas de négativité dans un contexte évocateur, elle doit être refaite une semaine plus tard.

– **Les examens morphologiques :**

- . radiographies de l'abdomen sans préparation qui mettent en évidence une ascension de la coupole diaphragmatique droite, un épanchement pleural ou un infiltrat basal droit ;
- . échographie abdominale qui met en évidence une ou plusieurs cavités rondes ou ovales hypo-échogènes (80 % des malades ont un abcès unique du lobe droit) ;
- . tomодensitométrie abdominale hélicoïdale.

### 5.3.2. Place de la ponction

– Une ponction de l'abcès est indiquée :

- . lorsque au terme des examens morphologiques et de la sérologie amibienne, le diagnostic entre abcès à pyogènes et abcès amibien reste hésitant (en particulier si le contexte épidémiologique n'est pas évocateur) ;
- . si la gravité de l'état clinique impose un traitement adapté (antibiotique ou métronidazole) immédiat sans attendre les résultats de sérologie ou des hémocultures ;
- . en l'absence de réponse clinique au traitement en 3 à 5 jours.

– La ponction ramène du pus typiquement « chocolat » et permet l'isolement du parasite.

### 5.3.3. Traitement

• **Le traitement est médical et associé pendant 10 jours**

– **Un amoebicide tissulaire**, métronidazole (FLAGYL®) :

- . 40 mg/kg/jour soit 1,5 à 2,5 g/jour en 3 prises ;
- . d'autres imidazolés peuvent être utilisés : secnidazole (FLAGENTYL®), tinidazole (FASIGYNE®), ornidazole (TIBERAL®).

– **Associé à un amoebicide de contact**, tiliquinol-tilbroquinol (INTETRIX®) :

- . 2 gélules 2 fois par jour,
- . cette désinfection digestive est impérative car le parasite peut rester dans la paroi intestinale dans 40 à 60 % des cas après un traitement imidazolé,
- . une disparition complète des abcès est obtenue en 6 mois chez 70 % des malades.

• **Ponction évacuatrice et drainage échoguidés**

– Indications :

- . abcès ne répondant pas cliniquement après quatre jours de traitement médical ;
- . abcès de diamètre supérieur à 10 cm ;
- . abcès localisés dans le lobe gauche du foie, en raison du risque de rupture intra-péricardique ;
- . malades fragilisés (diabète, grossesse).

– Il est recommandé d'initier le traitement par métronidazole 24 à 48 h avant la ponction.

## 6. TRAITEMENT DES PRINCIPALES PARASITOSSES DIGESTIVES

Voir Tableau 1 page suivante.

## Notes

**Tableau 1 : Traitement des principales parasitoses digestives, hors hydatidose**

Parasitoses digestives	Traitement de 1 <sup>re</sup> intention	Alternatives thérapeutiques en cas d'échec
Taeniose adulte ( <i>T. saginata</i> , <i>T. solium</i> )	<b>Praziquantel</b> (BILTRICIDE®) 1 dose de 10 à 20 mg/kg en 1 prise unique	<b>Niclosamide</b> (TREDEMINE®) 2 cps le matin à jeun et 2 cps une heure plus tard <b>Ou</b> <b>Albendazole</b> (ZENTEL®) 400 mg/jour pendant 3 jours
Taeniose à <i>Hymenolepis nana</i>	<b>Niclosamide</b> (TREDEMINE®) - 2 cps le matin à jeun et 2 cps une heure plus tard à J1 - demi-dose les 7 jours suivants	
Taeniose à <i>Diphyllobothrium latum</i>	<b>Niclosamide</b> (TREDEMINE®) 2 cps le matin à jeun et 2 cps une heure plus tard à J1 <b>Et vitamine B12</b>	
Ascaridiose	<b>Flubendazole</b> (FLUVERMAL®) - 2 cps/jour pendant 3 jours - actif uniquement à la phase digestive de l'ascaridiose	
Oxyurose	<b>Flubendazole</b> (FLUVERMAL®) : - 2 cps/jour pendant 3 jours avec une cure identique 3 semaines plus tard pour pallier les auto-infestations - tous les membres de la famille doivent être traités simultanément pour arriver à éradiquer ce parasite <b>Mesures d'hygiène</b> - lavage des mains avant les repas - lessive familiale des draps	
Amibiase asymptomatique	<b>Tilquinol, tilbroquinol</b> (INTETRIX®)	<b>Paromomycine</b> (HUMATIN®) 25-35 mg/kg/jour pendant 7 à 10 jours <b>Ou</b> <b>Diloxanide furoate</b> (FURAMIDE®)
Amibiase intestinale symptomatique	<b>Métronidazole</b> (FLAGYL®) 1 cp à 500 mg x 3/jour pendant 5 à 10 jours <b>Ou</b> <b>Secnidazole</b> (FLAGENTYL 500 mg®) 4 cps en 1 prise unique au début d'un repas (meilleure tolérance que le métronidazole)	
Giardiose	5 nitro-imidazolés : <b>Métronidazole</b> (FLAGYL®) 1 cp à 500 mg x 3/jour pendant 5 à 10 jours <b>Ou</b> <b>Tinidazole</b> (FASIGYNE 500 mg®) 2 g soit 4 cps en une prise unique	<b>Albendazole</b> (ZENTEL®) 400 mg soit 1 cp/jour pendant 5 jours <b>Ou</b> <b>Mébéndazole</b> (VERMOX®) 200 mg x 3/jour pendant 3 jours



## 7. HYDATIDOSE (KYTE HYDATIQUE)

### 7.1. Épidémiologie

- La plupart des cas sont importés et concernent essentiellement des populations immigrées originaires des pays de forte endémie (Bassin méditerranéen et pays d'Europe centrale, Turquie et Moyen-Orient, Asie centrale [Républiques ex-soviétiques et sud de la Russie], Afrique, sous-continent indien (Inde, Pakistan, Bangladesh, Népal), Chine et Amérique du sud.
- L'agent du kyste hydatique est *Echinococcus granulosus*. La contamination humaine se fait par ingestion de crudités souillées par les excréments de chien ou directement au contact du pelage du chien. Les chiens (chiens de troupeaux, chiens errants, chiens de garde) sont contaminés en mangeant les viscères (foie, poumons) des animaux d'élevage en particulier le mouton lors de l'abattage.

### 7.2. Signes cliniques

- La découverte d'un kyste hydatique est souvent fortuite, facilitée par la pratique fréquente d'échographies abdominales pour des raisons variées. En effet, l'évolution se fait à bas bruit pendant de nombreuses années à la manière d'une tumeur bénigne qui refoule les structures de voisinage.
- La révélation de l'affection par des symptômes cliniques traduit habituellement soit une lésion volumineuse soit une complication liée à l'extension, à la compression des structures voisines.
- Un tableau d'angiocholite peut être révélateur traduisant la fistulisation du kyste dans les voies biliaires (complication la plus fréquente).
- Le kyste hydatique peut se rompre dans les bronches provoquant alors une vomique « eau de roche » ou dans la cavité thoracique avec tableau d'hydrothorax fréquemment surinfecté et possibilité d'échinococcose pleurale secondaire.

### 7.3. Examens morphologiques

#### 7.3.1. Échographie hépatique

- L'échographie est un examen essentiel au diagnostic.
- Elle montre la présence d'une ou plusieurs masses liquidiennes de taille variable (de 1 à plus de 10 cm de diamètre) associée à des signes quasi pathognomoniques qui traduisent l'existence de la membrane germinative du parasite, la présence de protoscolex dans le liquide du kyste et/ou le développement de vésicules filles au sein d'un ou plusieurs kystes.
- Une classification internationale établie sous l'égide de l'OMS et la classification de Gharbi sont les plus utilisées (voir Tableau 2).

**Tableau 2 : Classification échographique des kystes hydatiques hépatiques**

Classification de Gharbi	Classification de l'OMS	
–	Cl (Cystic lesion)	
Type I	Type CE1	Collection liquidienne pure
Type II	Type CE2	Collection avec décollement total ou parcellaire des membranes
Type III	Type CE3	Collection multivésiculaire avec présence de vésicules endocavitaires (aspect en « nid d'abeille »)
Type IV	Type CE4	Lésion focale solide échogène pseudo-tumorale
Type V	Type CE5	Kyste à paroi calcifiée

#### 7.3.2. Tomodensitométrie abdominale

- Elle présente comme intérêt de préciser les relations anatomiques avec les voies biliaires et les vaisseaux hépatiques.
- Elle permet de préciser le contenu uni- ou multivésiculaire des kystes, d'aider au diagnostic différentiel (kyste biliaire, métastases nécrosées) et de rechercher des localisations « secondaires » notamment

## Notes

## 7.4. Diagnostic sérologique

### 7.4.1. Spécificité

- La sérologie permet le diagnostic d'échinococcose mais n'est pas spécifique d'espèces.
- Des techniques immuno-enzymatiques et le *western blot* sont néanmoins maintenant, capables de différencier les 2 espèces d'échinocoques 2 fois sur 3.

### 7.4.2. Sensibilité

La sérologie peut être négative dans 15 à 25 % des cas d'échinococcose kystique selon les techniques et les antigènes utilisés.

## 7.5. Traitement

### 7.5.1. Kystes présentant des signes d'involution (CE3 et 4), kystes CE1 de petite taille (< 3 cm de diamètre)

**Surveillance échographique** tous les 6 mois pendant 2 ans.

### 7.5.2. Kystes CE2 de taille moyenne (3 à 10 cm), kystes CE1 de grande taille, kystes multiples, certains kystes CE3

- Ponction, Aspiration, Injection et Re-aspiration (PAIR) :
  - . pratiquée sous contrôle échographique, elle consiste à vider le kyste de son contenu liquide, de stériliser les protoscolex et la membrane germinative par l'injection d'alcool ou de sérum salé hypertonique laissé en place pendant 10 mn et après réaspiration du liquide protoscolicide, de favoriser l'affaissement des parois du kyste et sa cicatrisation définitive ;
  - . un traitement médical doit impérativement encadrer la réalisation de cette technique 1 jour avant le geste et 1 mois après.
- Traitement médical seul par albendazole (ESKAZOLE®) :
  - . 10 à 15 mg/kg/jour en 2 prises au cours d'un repas riche en graisses ;
  - . à poursuivre 9 mois en cas d'efficacité. Arrêt après 6 mois de traitement en cas d'absence de signes échographiques de dégénérescence ;
  - . efficacité d'environ 60 %.

### 7.5.3. Kystes compliqués (en particulier fissuration dans les voies biliaires, obstruction vasculaire), kystes de taille moyenne ou importante facilement accessibles

**Chirurgie « classique »** encadrée par la prise d'albendazole 3 heures à 3 jours avant et 1 semaine à 1 mois après.

# Tumeurs de l'estomac

CHAPITRE

4

GASTRO-ENTÉROLOG

**Item 150** (module 10) ■ Tumeurs de l'estomac

– Diagnostiquer une tumeur de l'estomac.

Notes

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- 1.1. Généralités
- 1.2. Facteurs de risque et affections prédisposantes de l'adénocarcinome gastrique

## 2. ANATOMOPATHOLOGIE

- 2.1. Type histologique
- 2.2. Extension

## 3. ADÉNOCARCINOME GASTRIQUE

- 3.1. Symptômes
- 3.2. Examen clinique
- 3.3. Examens complémentaires
- 3.4. Diagnostic différentiel
- 3.5. Bilan d'extension
- 3.6. Traitement\*
- 3.7. Pronostic
- 3.8. Surveillance postopératoire

## 4. TUMEURS STROMALES GASTRIQUES

- 4.1. Circonstances de découverte
- 4.2. Diagnostic positif et différentiel
- 4.3. Évolution
- 4.4. Traitement\*

## 5. LYMPHOMES GASTRIQUES

- 5.1. Épidémiologie et facteurs prédisposants
- 5.2. Diagnostic
- 5.3. Bilan d'extension et stade clinique
- 5.4. Principaux types de lymphome gastrique
- 5.5. Traitement du lymphome gastrique de la zone marginale du MALT dit de faible malignité

*L'incidence et la mortalité du cancer de l'estomac diminuent dans le monde. L'endoscopie œso-gastro-duodénale est essentielle car elle en permet le diagnostic à un stade précoce. Toutefois, peu de cancers gastriques sont découverts à un stade superficiel, ce qui explique l'absence d'amélioration du pronostic global de la maladie. La survie à 5 ans de l'ensemble des cancers gastriques est, en effet, d'environ 15 %.*

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

### 1.1. Généralités

- 3<sup>e</sup> rang des cancers digestifs, après les cancers du côlon et du rectum.
- Incidence décroissante en France :
  - . 13,8/100 000 chez l'homme et 6,3/100 000 chez la femme sex-ratio à 2 ;
  - . cette baisse d'incidence serait due à une diminution des cancers antropyloriques et à un moindre degré du fundus, même si on assiste à une stabilité voire une légère augmentation des cancers du



## Notes

- . incidence élevée au Japon, en Amérique du sud et en Europe (hormis l'Europe de l'ouest).
- . faible en Europe de l'ouest et en Amérique du nord ;
- . rare en Afrique.
- La fréquence augmente avec l'âge puisque l'âge moyen au moment du diagnostic est de 65 ans.

## 1.2. Facteurs de risque et affections prédisposantes de l'adénocarcinome gastrique

### 1.2.1. Facteurs alimentaires

Les nitrates et la consommation excessive de sel (aliments fumés) favorisent le développement du cancer de l'estomac. Les fruits, les légumes, la vitamine C et le bêta-carotène ont, au contraire, un effet protecteur.

### 1.2.2. Infection par *Helicobacter pylori*

- L'infection chronique par *Helicobacter pylori* favorise le développement de l'adénocarcinome gastrique (antre et corps de l'estomac) mais aussi du lymphome MALT (*Mucosa Associated Lymphoma Tissue*).
- L'*Helicobacter pylori* induit une gastrite chronique atrophique avec secondairement développement d'une métaplasie intestinale, pouvant conduire à une dysplasie gradée en dysplasie de bas grade ou de haut grade puis au développement d'une néoplasie gastrique.

### 1.2.3. Autres facteurs

- Bas niveau socio-économique.
- Facteurs génétiques (antécédents familiaux de cancers gastriques).

### 1.2.4. Antécédents et affections prédisposantes

- Maladie de Ménétrier (gastrite hypertrophique).
- Maladie de Biermer.
- Ulcère gastrique chronique.
- Antécédent de gastrectomie : il apparaît après un délai de 15 à 20 ans d'évolution et semble lié à la gastrite induite par le reflux duodéno-gastrique.
- Polypes gastriques : leur nature histologique doit être précisée car certains d'entre eux sont associés à un risque carcinologique significatif. On distingue les polypes épithéliaux, parmi lesquels les polypes hyperplasiques, les adénomes et les polypes hamartomateux que l'on rencontre essentiellement dans certains syndromes polyposiques (syndrome de Peutz-Jeghers).

## 2. ANATOMOPATHOLOGIE

### 2.1. Type histologique

#### 2.1.1. Adénocarcinome

- Il représente 90 % des cancers de l'estomac.
- Il siège le plus fréquemment dans :
  - . la région antropylorique (50 %) ;
  - . la petite courbure verticale (20 %) ;
  - . la grande courbure, fundus et cardia (20 %).
- Examen microscopique :
  - . adénocarcinome intestinal bien différencié ;
  - . type diffus mal différencié ;
  - . type intermédiaire.
- À part, le cancer superficiel :
  - . c'est un cancer limité à la muqueuse et à la sous-muqueuse sans envahissement ganglionnaire ;
  - . son évolution est très lente et son pronostic est bon s'il est diagnostiqué et traité à ce stade ;
  - . au Japon, il représente 50 % des cancers de l'estomac ; en Europe, il ne concerne, par contre, que 10 % des malades.

### 2.1.2. Linite gastrique

- Elle représente 5 % des cancers gastriques.
- C'est un cancer infiltrant responsable d'un épaissement rigide de la paroi gastrique et d'une disparition des plis.
- Histologiquement, il s'agit d'un adénocarcinome caractérisé par des cellules en bague à chaton et un stroma fibreux très abondant.
- Les biopsies sont fréquemment négatives et doivent être profondes et multiples.
- Le pronostic est très mauvais.

### 2.1.3. Lymphomes non hodgkiniens (LNH) gastriques

- Localisation gastrique la plus fréquente des LNH du tube digestif (2/3 des cas).
- Ils représentent 3 % des tumeurs gastriques.

### 2.1.4. Tumeurs stromales gastriques

L'estomac est la localisation la plus fréquente des GIST (tumeurs stromales gastro-intestinales) qui sont les tumeurs conjonctives les plus fréquentes du tube digestif.

## 2.2. Extension

- L'extension locorégionale se fait rapidement aux organes de voisinages (pancréas, côlon, foie, vésicule).
- L'extension lymphatique est fréquente. Les ganglions de drainage sont les ganglions juxta-gastriques, puis distaux (coeliaques, spléniques, hépatiques, para-pancréatiques, et aortiques).
- L'extension métastatique par voie sanguine et péritonéale :
  - . foie et poumons sont les organes les plus souvent atteints ;
  - . péritoine (carcinose péritonéale) ;
  - . surrénales ;
  - . ovaires : classique tumeur ovarienne de Krukenberg liée à une diffusion par voie péritonéale.

## 3. ADÉNOCARCINOME GASTRIQUE

### 3.1. Symptômes

- Le diagnostic de cancer gastrique est souvent posé à un stade avancé. Le retard diagnostique est dû au fait que 80 % des patients sont asymptomatiques au stade de cancer superficiel et au caractère aspécifique de la symptomatologie :
  - . douleurs épigastriques :
    - c'est le motif de consultation le plus fréquent,
    - leur type est variable allant d'un syndrome pseudo-ulcéreux typique soulagé par les anti-acides à des douleurs abdominales permanentes ;
  - . altération de l'état général : amaigrissement, anorexie ;
  - . saignement chronique responsable d'une anémie microcytaire hyposidérémique ;
  - . parfois, la symptomatologie est dominée par le siège de la tumeur :
    - vomissements alimentaires postprandiaux tardifs et clapotis à jeun en cas de tumeur antrale,
    - dysphagie avec régurgitations en cas de tumeur cardiale,
    - syndrome de satiété précoce en cas de tumeur infiltrante.
- Beaucoup plus rarement, le cancer peut être découvert lors d'une complication aiguë telle qu'une hémorragie digestive ou une perforation.

### 3.2. Examen clinique

- Examen clinique le plus souvent normal.
- Parfois, on palpe une masse épigastrique en cas de forme évoluée, un foie dur et nodulaire métastatique ou une ascite qui témoigne d'une carcinose péritonéale.
- Un ganglion sus-claviculaire gauche (de Troisier) peut également être mis en évidence en cas de cancer évolué.
- Le toucher rectal peut mettre en évidence des nodules correspondant à une carcinose péritonéale.



## Notes

### 3.3. Examens complémentaires

#### 3.3.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale

Elle visualise la lésion, permet les biopsies, précise son siège et son extension en hauteur.

– L'adénocarcinome invasif peut se présenter sous plusieurs aspects (voir Figures 1 à 4) :

- . polypoïde ;
- . ulcéré ;
- . infiltrant ;
- . ulcéro-infiltrant.

– Les biopsies multiples (6 à 10) à cheval sur la tumeur et sur les berges permettent de confirmer le diagnostic et de préciser le type histologique (adénocarcinome dans la majorité des cas). Si l'examen histologique est négatif mais que l'aspect endoscopique est suspect, de nouvelles biopsies multiples doivent être refaites immédiatement sans attendre le délai d'une épreuve thérapeutique. En cas de limite, les biopsies peuvent être négatives dans 1 cas sur 2.

– Le cancer superficiel de l'estomac qui, par définition ne dépasse pas la sous-muqueuse est classé en 3 types : polypoïde, superficiel, excavé.

Figure 1 : Polypoïde



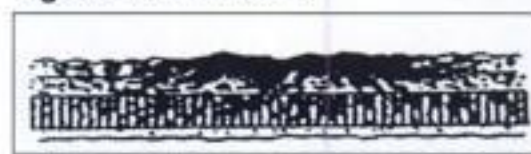
Figure 2 : Ulcéré



Figure 3 : Ulcéro-infiltrant



Figure 4 : Infiltrant



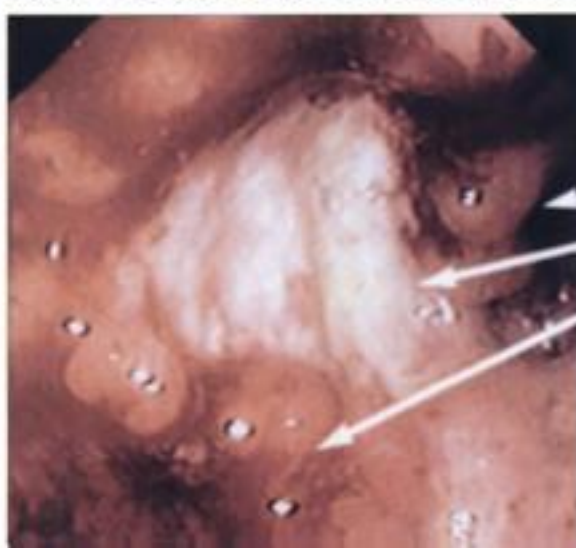
#### 3.3.2. Transit œso-gastro-duodénal (TOGD)

Le TOGD, supplanté par la fibroscopie œso-gastro-duodénale, peut être utile au chirurgien avant le traitement chirurgical.

### 3.4. Diagnostic différentiel

- Le plus souvent, le diagnostic de cancer gastrique est évident dès l'endoscopie et confirmé par l'histologie. Parfois l'aspect endoscopique évoque fortement un cancer, mais l'examen histologique est négatif, les prélèvements doivent, dans ce cas, être répétés. On peut parfois être amené à découvrir un cancer gastrique ou des signes de dysplasie de haut grade lors des biopsies effectuées sur la cicatrice d'un ulcère apparemment guéri.
- Les polypes adénomateux sont enlevés à l'anse diathermique lors de l'endoscopie. Ce n'est qu'après analyse histologique que la bénignité peut être affirmée.
- La maladie de Ménétrier se présente comme un épaissement diffus des plis gastriques prédominant dans le fundus. Le diagnostic est fait par l'échoendoscopie gastrique qui met en évidence un épaissement de la paroi et les biopsies gastriques multiples et profondes.

Figure 5 : Endoscopie digestive haute : cancer de l'antré



- Aspect rétracté et sténosé de l'antré
- Tumeur ulcérée en son centre
- Aspect bourgeonnant en périphérie



## 3.5 Bilan d'extension

### 3.5.1. Examens complémentaires

#### • Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne

- Elle précise l'extension locorégionale, l'existence de métastases péritonéales, d'adénopathies coélio-mésentériques et éventuellement une compression des organes de voisinage (tumeurs volumineuses).
- Elle permet de diagnostiquer des métastases hépatiques ou pulmonaires.

#### • Échoendoscopie gastrique

Il s'agit d'un examen essentiel pour le bilan préopératoire du cancer superficiel, à condition de pouvoir disposer de sondes de haute fréquence.

#### • Échographie abdominale

Elle recherche :

- des métastases hépatiques ;
- une ascite (carcinose péritonéale) ;
- des adénopathies.

### 3.5.2. Classification TNM des cancers de l'estomac

La classification TNM dans les cancers de l'estomac est essentiellement fondée sur l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire (classification histo-pathologique pTNM). Pour affirmer un stade pNO, il faut que l'examen histologique du curage ganglionnaire régional porte sur au moins 15 ganglions ; la qualité de l'exérèse et la précision de l'étude histologique sont des éléments essentiels du pronostic.

#### CLASSIFICATION TNM

##### Tumeur primitive

TX	La tumeur primitive ne peut être évaluée
T0	Pas de tumeur primitive décelable
Tis	Carcinome <i>in situ</i>
T1	Tumeur envahissant la lamina propria ou la sous-muqueuse
T2	Tumeur envahissant la musculature ou la sous-séreuse
T3	Tumeur envahissant la séreuse (péritoine viscéral)
T4	Tumeur envahissant les structures adjacentes

##### Adénopathies régionales\*

NX	Les adénopathies régionales ne peuvent être évaluées
N0	Pas d'adénopathies régionales métastatiques
N1	1 à 6 adénopathies régionales métastatiques
N2	7 à 15 adénopathies régionales métastatiques
N3	Plus de 15 adénopathies régionales métastatiques

##### Métastases à distance

MX	Les métastases à distance ne peuvent être évaluées
M0	Pas de métastases à distance
M1	Métastases à distance

\* Les ganglions lymphatiques régionaux sont les ganglions péri-gastriques situés le long de la petite et de la grande courbure et les ganglions situés le long du tronc coeliaque de l'artère hépatique commune et de l'artère splénique. L'envahissement d'autres ganglions intra-abdominaux (rétro-pancréatiques, mésentériques et para-aortique) et des ganglions médiastinaux est considéré comme une métastase à distance.

### 3.5.3. Bilan d'opérabilité

Ce bilan permet de préciser les contre-indications opératoires :

- contre-indications liées à l'état du malade :
  - . altération moyenne de l'état général ;
  - . artériopathie sévère ;
  - . insuffisance respiratoire ou cardiaque ;
- contre-indications liées à l'extension du cancer :
  - . métastases hépatiques ;
  - . adénopathies coeliaques.

## Notes

### 3.6. Traitement\*

Le traitement chirurgical est la seule méthode thérapeutique curative du cancer gastrique. L'objectif est de réséquer la tumeur et ses extensions ganglionnaires.

#### 3.6.1. À visée curative : chirurgie d'exérèse (gastrectomie)

##### • Différentes techniques chirurgicales

- L'exérèse doit être réalisée chaque fois que possible.
- Elle doit être carcinologiquement satisfaisante : exérèse de l'estomac en passant à distance de la tumeur associée à un curage ganglionnaire. Il existe 3 possibilités.

##### Gastrectomie polaire inférieure (voir Figure 6)

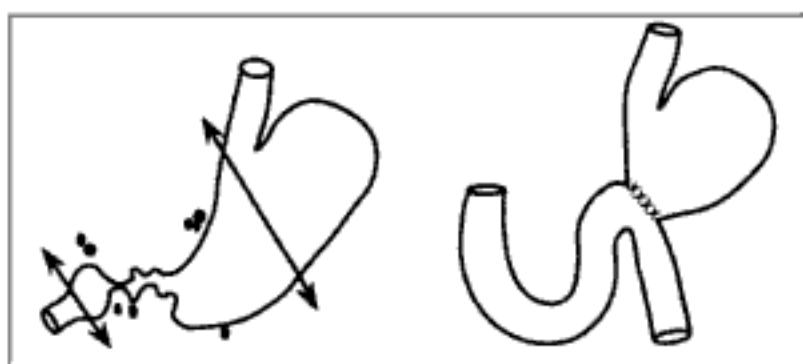
Elle correspond à l'exérèse des 4/5 de l'estomac et est indiquée en cas de cancer de l'antrum. Le rétablissement de la continuité est réalisé par anastomose gastro-jéjunale plutôt que gastroduodénale.

##### Gastrectomie polaire supérieure avec exérèse du 1/3 inférieur de l'œsophage

En cas de cancer du cardia se développant sur le versant œsophagien.

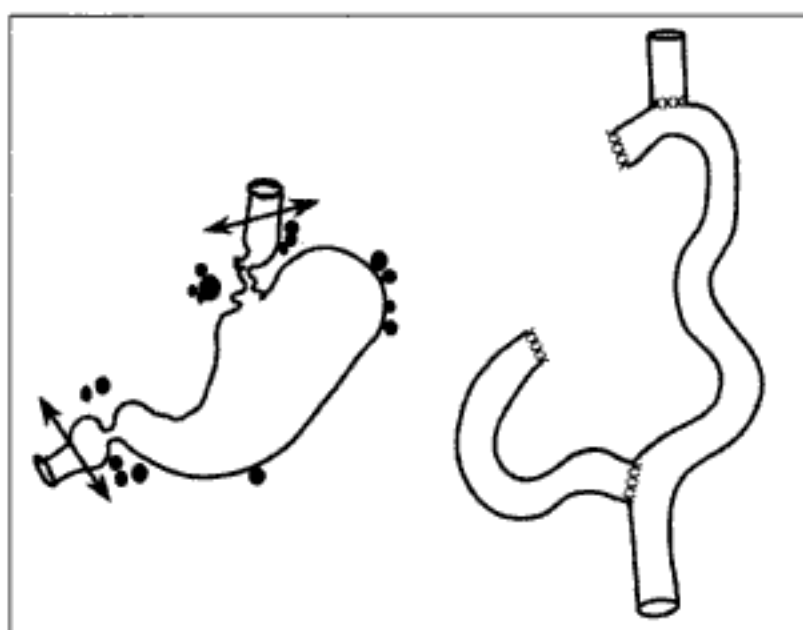
##### Gastrectomie totale avec anastomose œsojéjunale avec une anse en Y (voir Figure 7)

Indiquée lorsque le pôle supérieur de la tumeur se situe sur la petite courbure verticale (corps gastrique, cardia).



**Figure 6 : Cancer antral et adénopathies**

Gastrectomie polaire inférieure avec curage ganglionnaire



**Figure 7 : Cancer cardiaal et adénopathies**

Gastrectomie totale avec curage ganglionnaire

##### • Complications

##### Postopératoires précoces

Les fistules digestives et les abcès sous-phréniques sont les principales complications postopératoires responsables d'une mortalité opératoire de 5 à 10 %.

##### À distance : complications fonctionnelles de la gastrectomie totale

- Amaigrissement constant, environ 10 % du poids initial.
- Diarrhée motrice liée à la vagotomie tronculaire associée à la résection ou par pullulation bactérienne dans l'anse borgne afférente (achlorhydrie).
- Syndrome de l'anse afférente caractérisé par des douleurs et vomissements postprandiaux.
- Dumping syndrom associant :
  - . troubles digestifs (nausées, diarrhée) ;

- . troubles neurologiques (somnolence, lipothymies) ;
- . troubles circulatoires (chaleur, sudation).

Est dû à une hypersécrétion de sérotonine et de kinines, déclenchée par l'inondation jéjunale d'un bol alimentaire hyperosmotique. Ce malaise survient 30 minutes après les repas.

- Hypoglycémies tardives : malaises hypoglycémiques typiques avec lipothymie, sueurs froides survenant 3 à 4 heures après les repas, déclenchées par l'arrivée dans le jéjunum d'un bol alimentaire riche en glucides responsable d'une réponse insulinaire trop forte.

### 3.6.2. Traitements palliatifs

#### • Chirurgie palliative

- La gastrectomie palliative est incomplète sur le plan carcinologique, son but est d'obtenir une survie de meilleure qualité. Elle n'enlève que l'estomac tumoral mais ne comporte pas de curage ganglionnaire.
- Les stomies d'alimentation, la gastrostomie ou jéjunostomie permettent d'éviter la dénutrition.
- Gastrectomie totale : meilleur traitement palliatif des tumeurs gastriques évoluées et des limites gastriques.

#### • Méthodes endoscopiques palliatives : endoprothèses

- L'objectif des endoprothèses est de restaurer la perméabilité du cardia, de soulager la dysphagie et d'améliorer l'état nutritionnel.
- La pose s'effectue par voie endoscopique parfois après une dilatation si la sténose est trop serrée. Un contrôle radiologique à la Gastrograffine® est systématique quelques heures après la pose de prothèse, pour s'assurer du fonctionnement adéquat et de l'absence de perforation. Les indications de cette méthode sont les sténoses longues et sinueuses, les fistules médiastinales.

#### • Radiothérapie

Elle est utilisée soit dans un but palliatif à visée antalgique soit dans le cadre de protocoles thérapeutiques en association à la chimiothérapie ou à la chirurgie.

#### • Chimiothérapie

- La chimiothérapie systémique est indiquée en cas d'adénocarcinome gastrique métastatique. Elle associe généralement 5-fluoro-uracile, acide folinique et cisplatine.
- La chimiohyperthermie intrapéritonéale peropératoire peut donner des résultats intéressants en cas de carcinose péritonéale.

### 3.7. Pronostic

- Le facteur pronostique le plus important est l'extension de la tumeur (en particulier ganglionnaire) qui détermine les possibilités d'une exérèse complète, qui n'est possible que dans environ 1 cas sur 2.
- Le pronostic reste mauvais puisque la survie est globalement, en France, de 15 % à 5 ans.
- En l'absence d'extension ganglionnaire, le pronostic est de 50 % à 5 ans.
- En cas de cancer superficiel, le pronostic est bon, de l'ordre de 90 % à 5 ans.

### 3.8. Surveillance postopératoire

#### 3.8.1. Surveillance de l'apparition d'une récurrence

La plupart des récurrences apparaissent dans les 12 premiers mois de suivi au cours desquels la surveillance doit être particulièrement attentive. Elle sera poursuivie au moins 5 ans. Elle porte sur :

- l'examen clinique avec surveillance de l'appétit, du poids, palpation de l'abdomen ;
- la fibroscopie œso-gastro-duodénale tous les 6 à 12 mois ;
- la radiographie du thorax avec réalisation au moindre doute d'une tomodensitométrie thoracique ;
- l'échographie ou la tomodensitométrie ;
- l'antigène carcinoembryonnaire (ACE), CA 19-9.

#### 3.8.2. Prise en charge diététique après gastrectomie totale

- Fragmentation des repas en 5 repas journaliers.
- Bonne mastication et alimentation lente.
- Supplémentation vitaminique par vitamine B12 à vie : 1 000 gamma par mois en 1 injection IM.



## 4. TUMEURS STROMALES GASTRIQUES

### 4.1. Circonstances de découverte

- Le plus souvent, la tumeur est découverte fortuitement lors d'une échographie ou d'une tomodensitométrie abdominale ou lors d'une intervention chirurgicale. Le diagnostic se fait en général à l'examen d'une pièce de résection chirurgicale. Il se pose beaucoup plus rarement devant un prélèvement biopsique effectué sur une tumeur de localisation apparemment sous-muqueuse bombant dans la lumière digestive, parfois ulcérée.
- Plus rarement, la tumeur est révélée par des épigastralgies (avec parfois une masse épigastrique à la palpation) ou une dysphagie. Parfois, les GIST (*Gastro-Intestinal Stromal Tumor*) peuvent se révéler par une complication, principalement une hémorragie digestive haute favorisée par la consommation d'AINS.
- Enfin, les GIST peuvent être révélées par une altération de l'état général en rapport avec une extension locorégionale et/ou métastatique.

### 4.2. Diagnostic positif et différentiel

#### 4.2.1. Examens complémentaires

- Endoscopiquement, la GIST se présente comme une tuméfaction arrondie, recouverte d'une muqueuse normale avec néanmoins parfois un ulcère creusant au sommet de la voussure, mais cet aspect n'est pas spécifique. L'examen endoscopique peut être normal notamment si la tumeur a un développement extragastrique. Les biopsies multiples permettent, moins d'une fois sur deux, le diagnostic histologique et immunohistochimique car ces tumeurs étant des tumeurs conjonctives les prélèvements sont généralement trop superficiels.
- L'échoendoscopie est le meilleur examen pour affirmer le caractère sous-muqueux de la tumeur et la différencier d'une compression extrinsèque.
- La tomodensitométrie abdominale permet de mettre en évidence un éventuel envahissement d'organe de voisinage ou la présence de métastases hépatiques.

#### 4.2.2. Diagnostic histologique

- Le diagnostic de certitude de GIST est posé le plus souvent à partir d'une pièce de résection tumorale. Macroscopiquement, ce sont des tumeurs bien limitées lobulées de couleur blanche ou rosée à la coupe, d'aspect encéphaloïde très caractéristique dont la taille peut atteindre 20 à 30 cm.
- Les aspects histologiques sont hétérogènes. Les GIST sont constituées typiquement de cellules fusiformes d'allure conjonctive d'architecture variable, le plus souvent fasciculée, parfois palissadique. Leurs noyaux sont rarement atypiques. L'aspect est parfois moins évocateur, c'est le cas de formes dites épithélioïdes où les cellules tumorales sont caractérisées par un cytoplasme abondant et une forme polygonale.
- Le stroma (vaisseaux entourés de lymphocytes) est d'abondance variable. Des foyers de nécrose ou d'hémorragie sont observés dans les tumeurs agressives.
- Actuellement, le diagnostic repose sur **l'étude immuno-histochimique** qui est en particulier indispensable pour le diagnostic des formes dont la présentation histologique est atypique ou ambiguë. Deux marqueurs suffisent en pratique : la protéine C-KIT exprimée dans 90 à 100 % des cas et le CD34 exprimé dans 50 à 80 % des cas. L'expression de C-KIT (CD117) et du CD34 permet de différencier les GIST des autres tumeurs conjonctives primitives du tube digestif comme les tumeurs musculaires lisses, les schwannomes et les chémodectomes. Le CD34 est exprimé dans de nombreuses variétés de tumeurs conjonctives. La protéine C-kit est exprimée dans d'autres pathologies tumorales dont certaines peuvent constituer des pièges diagnostiques, c'est le cas notamment des mélanomes malins, dont les métastases digestives peuvent être révélatrices.

### 4.3. Évolution

- L'histoire naturelle des tumeurs stromales demeure imparfaitement connue et un suivi très prolongé est nécessaire pour affirmer la bénignité car des récives 10 à 20 ans après l'exérèse sont possibles.
- Les critères de malignité sont tout d'abord cliniques : envahissement locorégional, métastases du mésentère ou du foie, carcinose péritonéale. Environ un quart des tumeurs stromales gastriques sont malignes. La taille tumorale (supérieure à 5 cm) ou un index mitotique élevé constituent également des critères de mauvais pronostic.
- La mortalité des GIST malignes est élevée et se situe entre 50 et 75 %.

## 4.4. Traitement\*

- Le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse partielle de l'estomac. Le curage ganglionnaire n'est pas indispensable dans la mesure où les métastases ganglionnaires sont rares.
- Le STI571 : imatinib (GLIVEC®) est le traitement de choix (400 à 600 mg/jour) en cas de GIST métastatique. Son utilisation en adjuvant du traitement chirurgical est également possible.

## 5. LYMPHOMES GASTRIQUES

### 5.1. Épidémiologie et facteurs prédisposants

Le rôle d'*H. pylori* dans la pathogénie du lymphome gastrique de type MALT (*Mucosa Associated Lymphoma Tissue*) est maintenant parfaitement établi. *Helicobacter heilmannii* a été rarement mis en cause. Des facteurs alimentaires voire environnementaux interviennent également dans la pathogénie de ces lymphomes.

### 5.2. Diagnostic

- Les symptômes digestifs conduisant au diagnostic de lymphome gastrique sont généralement aspécifiques (épigastralgies, anorexie, nausées) et généralement associés à une altération de l'état général. La plupart des malades ont entre 50 et 70 ans au moment du diagnostic et il existe une prédominance masculine (2/1). Parfois, le lymphome gastrique se révèle par une complication : hémorragie digestive (pouvant être massive) ou perforation.
- L'aspect endoscopique est soit celui d'une volumineuse lésion gastrique, ulcérée, végétante, infiltrante faisant craindre un lymphome de haute malignité, soit non spécifique avec infiltration de la muqueuse, gros plis d'allure tumorale ou aspect pseudogastrique avec érythème ou érosions conduisant au diagnostic de lymphome MALT de faible malignité.
- Le diagnostic est fait sur les biopsies endoscopiques qui doivent être nombreuses (au moins 10) et profondes, fixées ou conservées dans des conditions appropriées à l'application des techniques d'immuno-histochimie, de biologie moléculaire voire de cytogénétique. Les prélèvements fixés dans le liquide de Bouin permettent une analyse morphologique de bonne qualité mais l'immuno-histochimie (IHC) et les études de biologie moléculaire nécessitent la fixation dans le formol à 10 %. Des prélèvements doivent être réalisés dans la mesure du possible pour permettre des études complémentaires de cytogénétique ou de biologie moléculaire.
- La recherche d'*H. pylori* doit être systématique. Elle se fait sur les biopsies en histologie, la culture étant réalisée en cas de résistance au traitement. La sérologie doit aussi être systématique même en l'absence de *H. pylori* à l'histologie. Le statut *H. pylori* positif (histologie et/ou sérologie) permet d'établir un lien probable entre la bactérie et le lymphome.
- L'échoendoscopie gastrique est un examen d'une grande aide diagnostique.

### 5.3. Bilan d'extension et stade clinique

- Le « bilan d'extension » au sens large, à pratiquer en cas de lymphome gastrique, figure dans le Tableau 1.
- Au terme de ce bilan, le lymphome gastrique peut être classé en 4 stades selon la classification de Ann-Arbor modifiée par Musshoff pour le tube digestif (voir Tableau 2).

## Notes

**Tableau 1 : Bilan d'extension à réaliser en cas de lymphome gastrique**

Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Âge, poids, taille, index activité OMS</li> <li>- Adénopathies superficielles</li> <li>- Palpation foie, rate</li> <li>- Examen ORL</li> <li>- Signes généraux</li> </ul>
Examens sanguins	<ul style="list-style-type: none"> <li>- NFS</li> <li>- Dosages des enzymes hépatiques</li> <li>- Ionogramme, créatinine</li> <li>- Calcium, phosphore, acide urique</li> <li>- Électrophorèse +/- immunofixation des protéides</li> <li>- VS, fibrine</li> <li>- LDH, bêta2-microglobuline</li> <li>- Sérologies VIH, sérologies virales B et C</li> </ul>
Tube digestif	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibroscopie œso-gastro-duodénale</li> <li>- Iléocoloscopie</li> <li>- Transit du grêle</li> <li>- Échoendoscopie estomac, rectum</li> </ul>
Autres examens	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tomodensitométrie abdomino-pelvienne et thoracique</li> <li>- Clichés pulmonaires face + profil</li> <li>- Fibroscopie et/ou tomodensitométrie du cavum</li> <li>- Biopsie médullaire</li> <li>- LCR avec étude après cytocentrifugation (si haute malignité disséminée)</li> <li>- ECG et si anomalie ou antécédent cardiaque avant anthracyclines : échographie ou fraction d'éjection isotopique</li> </ul>

**Tableau 2 : Stade clinique des lymphomes non hodgkiniens. Classification de Ann-Arbor modifiée par Musshoff pour le tube digestif**

Stade I <sub>E</sub>	Atteinte d'un ou plusieurs sites du tube digestif sans atteinte ganglionnaire.
Stade II <sub>E</sub>	Atteinte d'un ou plusieurs sites et des ganglions régionaux sans atteinte extra-abdominale. Modification de Musshoff : <ul style="list-style-type: none"> <li>- stade II<sub>1E</sub> = atteinte des seuls ganglions contigus ;</li> <li>- stade II<sub>2E</sub> = atteinte des ganglions régionaux non contigus.</li> </ul>
Stade III <sub>E</sub>	Atteinte localisée du tube digestif associée à une atteinte ganglionnaire de part et d'autre du diaphragme.
Stade IV	Atteinte d'un ou plusieurs organes extra-ganglionnaires, avec ou sans atteinte ganglionnaire associée.

## 5.4. Principaux types de lymphome gastrique

### 5.4.1. Lymphomes de la zone marginale du MALT dits de faible malignité

- Ce sont les plus fréquents des lymphomes gastriques. Ce sont des lymphomes de faible degré de malignité, d'évolution indolente, généralement localisés et pouvant se transformer en lymphome de haut degré de malignité lorsqu'il apparaît un ou plusieurs contingents de grandes cellules. Leurs caractéristiques histologiques sont stéréotypées, associant une infiltration du chorion par des cellules lymphoïdes de petite taille, des lésions lympho-épithéliales et une hyperplasie folliculaire.
- La muqueuse contient une population cellulaire lymphoïde dense faite de cellules de petite et moyenne taille, les plus caractéristiques prenant l'aspect de centrocytes appelées « *centrocyte-like* ». Les plasmocytes souvent présents dans la zone superficielle du chorion sont le plus souvent réactionnels, polytypiques, parfois monotypiques exprimant la même chaîne légère d'immunoglobuline que la prolifération lymphoïde à petites cellules.
- La caractéristique morphologique de ce lymphome est la présence constante de lésions lympho-épithéliales définies par une infiltration et une destruction de l'épithélium des glandes et/ou des



- L'hyperplasie folliculaire lymphoïde est constante et facile à reconnaître quand les centres germinatifs sont volumineux.
- Des cellules blastiques à type de centroblastes ou d'immunoblastes sont souvent présentes en petit nombre. L'étude immuno-histochimique démontre le phénotype B (CD20+, CD79a+) de la population tumorale exprimant le plus souvent une IgM retrouvée ou non dans la population plasmocytaire et l'absence d'expression de certains anticorps utiles au diagnostic différentiel avec d'autres lymphomes B à petites cellules. Les techniques de biologie moléculaire avec amplification génique (PCR) peuvent permettre la mise en évidence rapide d'un réarrangement clonal du gène de la chaîne lourde des immunoglobulines. Les anomalies cytogénétiques les plus fréquemment retrouvées sont la trisomie 3 et la translocation T (11;18).

#### 5.4.2. Lymphomes B à grandes cellules

Histologiquement, ils se caractérisent par des grandes cellules centroblastiques immunoblastiques. Les caractères IHC sont les mêmes que les lymphomes de type MALT à petites cellules, mais on y met plus souvent en évidence une sécrétion intracytoplasmique d'une immunoglobuline monotypique.

#### 5.4.3. Lymphomes à cellules du manteau ou polypose lymphomateuse

Il s'agit de lymphomes B souvent diagnostiqués au stade IV avec atteinte médullaire. Ils sont caractérisés histologiquement par de petites cellules centrolytiques. En immunohistochimie, elle exprime un phénotype des cellules lymphomateuses CD20+, CD5+ et cycline D1+, CD10–, CD23–. Elles expriment une immunoglobuline de surface de type IgM et IgD.

### 5.5. Traitement du lymphome gastrique de la zone marginale du MALT dit de faible malignité

- En cas de lymphomes gastriques de stade IE *H. pylori* positif, il est admis que la régression peut être obtenue dans 80 % des cas, après éradication de *H. pylori* par une trithérapie de 10 à 14 jours associant :
  - . inhibiteur de la pompe à protons à double dose ;
  - . amoxicilline : 1 g x 2/jour ;
  - . clarithromycine : 500 mg x 2/jour.
 La régression histologique peut s'observer entre le 6<sup>e</sup> et le 18<sup>e</sup> mois après le traitement.
- En cas de stade II<sub>E</sub>, le traitement doit être locorégional et repose sur la gastrectomie totale ou la radiothérapie exclusive (sujet plus âgé, contre-indication ou réticence du malade à la chirurgie).
- En cas de dissémination médullaire, ORL, pulmonaire, ganglionnaire ou à un autre tissu du MALT, le traitement repose sur la chimiothérapie [polychimiothérapie type CHOP ou monochimiothérapie par un agent alkylant (chlorambucil ou cyclophosphamide)].



# Tumeurs de l'œsophage

## Item 152 (module 10) ■ Tumeur de l'œsophage

– Diagnostiquer une tumeur de l'œsophage.

### Notes

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

#### 2. FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

- 2.1. Facteurs étiologiques exogènes
- 2.2. États pathologiques prédisposant au cancer épidermoïde de l'œsophage
- 2.3. Susceptibilité génétique
- 2.4. États pathologiques prédisposant à l'adénocarcinome de l'œsophage

#### 3. ANATOMOPATHOLOGIE

- 3.1. Examen macroscopique
- 3.2. Type histologique et siège
- 3.3. Extension
- 3.4. Classification TNM

#### 4. DIAGNOSTIC

- 4.1. Diagnostic clinique
- 4.2. Examen clinique
- 4.3. Examens paracliniques

#### 5. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

- 5.1. Bilan d'extension
- 5.2. Bilan d'opérabilité

#### 6. TRAITEMENT\*

- 6.1. Cancers superficiels
- 6.2. Cancers opérables
- 6.3. Traitements palliatifs

#### 7. SURVEILLANCE

*Le cancer de l'œsophage représente 15 % des cancers digestifs de l'homme ou encore 5 % des cancers de l'homme. Le mauvais pronostic de ce cancer est lié à son mode de révélation tardive. Sa fréquence est en augmentation constante.*

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- La distribution géographique du cancer épidermoïde de l'œsophage est très hétérogène. Son incidence est en France de 9 pour 100 000 chez l'homme (l'un des taux les plus élevés au monde) et est plus élevée en milieu rural et dans les classes sociales défavorisées.
- La Basse-Normandie et la Bretagne sont les deux régions où l'incidence est la plus élevée.
- L'homme est touché 20 fois plus souvent que la femme. Le cancer épidermoïde de l'œsophage est exceptionnel avant 35 ans et augmente avec l'âge pour atteindre un maximum entre 60 et 70 ans.



## 2. FACTEURS ÉTIOLOGIQUES

### 2.1. Facteurs étiologiques exogènes

#### 2.1.1. Alcoolisme et tabagisme

- En Europe et en Amérique du nord, l'alcool et le tabac sont les deux principaux facteurs étiologiques du cancer de l'œsophage puisqu'ils sont retrouvés dans 90 % des cas.
- L'alcool augmente le risque de cancer de l'œsophage de façon dose dépendante.
- Le tabac est un facteur de risque indépendant et proportionnel à la quantité de tabac consommée, mais également à la façon de fumer (ingestion ou non du résidu de combustion du tabac). La combinaison alcool-tabac multiplie le risque.

#### 2.1.2. Facteurs alimentaires

- Une alimentation riche en légumes et en fruits frais a un rôle protecteur lié aux propriétés antioxydantes de la vitamine C.
- La consommation de boissons très chaudes (thé, café, maté) pourrait augmenter le risque de cancer en provoquant une irritation thermique, mais aussi en raison de la présence dans ces boissons de nitrosamines.

#### 2.1.3. Autres facteurs

- Radiographie médiastinale.
- Statut socio-économique bas.
- Consommation de maté chaud (70 °C) en Amérique du sud.

### 2.2. États pathologiques prédisposant au cancer épidermoïde de l'œsophage

- **Achalasie (mégaoesophage) :**
  - . la dégénérescence survient dans 2 à 7 % des cas. La tumeur siège généralement au niveau du 1/3 moyen et il s'agit dans 90 % des cas d'un carcinome épidermoïde ;
  - . localisation tumorale épidermoïde ORL ou broncho-pulmonaire. Dans 10 % des cas, le cancer de l'œsophage est précédé d'un cancer ORL.
- **Lésions caustiques de l'œsophage :** le risque est important en cas de lésions œsophagiennes anciennes étendues à l'origine d'une sténose cicatricielle.
- **Diverticules de Zenker :** risque relatif de 10 fois.
- **Syndrome de Plummer-Vinson ou de Kelly-Paterson :** ce syndrome se complique de cancer de l'œsophage supérieur et survient chez la femme dans les pays scandinaves.
- **Maladie cœliaque.**
- **Anémie de Fanconi.**

### 2.3. Susceptibilité génétique

La tylose ou kératodermie palmo-plantaire héréditaire est une affection rare transmise sur le mode autosomique dominant, dont la prévalence est estimée à 1 pour 40 000 personnes.

### 2.4. États pathologiques prédisposant à l'adénocarcinome de l'œsophage

Les adénocarcinomes du cardia représentent 80 % des adénocarcinomes de l'œsophage. Dans 20 % des cas, la tumeur se développe sur une muqueuse de Barrett ou au niveau de foyers d'hétérotopie gastrique de l'œsophage :

- endobrachyœsophage ou œsophage de Barrett sur RGO :
  - . il s'agit d'une métaplasie acquise où la muqueuse malpighienne de l'œsophage distal est remplacée par une muqueuse glandulaire (modes de cicatrisation de l'agression peptique secondaire au reflux gastro-œsophagien). Le risque de cancer est élevé surtout s'il s'agit d'une métaplasie intestinale ;
  - . les adénocarcinomes développés sur un endobrachyœsophage représentent 15 à 20 % des adénocarcinomes de l'œsophage ;
- foyers d'hétérotopie de la muqueuse gastrique : ces adénocarcinomes représentent 3 % de l'ensemble des adénocarcinomes de l'œsophage.

### 3. ANATOMOPATHOLOGIE

#### 3.1. Examen macroscopique

- La forme ulcéro-bourgeonnante en « lobe d'oreille » avec ulcération centrale nécrotique et bourgeonnement périphérique est la plus fréquente.
- Les tumeurs infiltrantes ou ulcérées sont plus rares.

- Le carcinome épidermoïde est le plus fréquent (90 %) et il s'agit le plus souvent de formes différenciées qui peuvent être kératinisantes ou non.
- Les formes indifférenciées sont rares.

#### 3.2. Type histologique et siège

##### 3.2.1. Carcinome épidermoïde de l'œsophage

- Il représente 90 % des cancers de l'œsophage et siège au niveau du 1/3 moyen dans 50 % des cas.
- Forme multifocale dans 13 % des cas.

##### 3.2.2. Adénocarcinome

Il représente 10 % des cancers de l'œsophage et siège essentiellement au niveau du 1/3 inférieur puisqu'il se développe dans la très grande majorité des cas sur un œsophage de Barrett.

#### 3.3. Extension

##### 3.3.1. Extension locorégionale

Elle se fait :

- **en hauteur** : localisations sous-muqueuses à distance ;
- **en profondeur** : vers la muqueuse, l'absence de séreuse au niveau thoracique explique la rapidité de l'extension aux organes de voisinage (trachée, bronches, plèvre, péricarde, aorte, poumon).

##### 3.3.2. Extension lymphatique

Elle est fréquente et rapide vers les ganglions de drainage : les ganglions juxta-œsophagiens et, plus à distance, intertrachéo-bronchiques, coeliaques et sus-claviculaires.

##### 3.3.3. Extension métastatique à distance

Les métastases viscérales se développent au niveau du foie, des poumons mais aussi du péritoine.

#### 3.4. Classification TNM

(Voir Tableau 1.)

### 4. DIAGNOSTIC

#### 4.1. Diagnostic clinique

- Typiquement, il s'agit d'un homme de plus de 40 ans, alcoololo-tabagique.
- **La dysphagie** est le maître symptôme. Initialement, il existe une sensation de ralentissement ou d'accrochage rétrosternal lors de la déglutition qui est intermittente et prédomine pour les solides. Souvent le malade ne consulte pas à ce stade. La dysphagie se manifeste également lors de l'ingestion de liquide. À un stade évolué, elle s'accompagne de régurgitations alimentaires, d'un hoquet, d'éructations, d'une haleine fétide et/ou d'une hypersialorrhée à jeun. Il n'y a pas de corrélation entre le degré de la dysphagie et l'importance de la sténose.
- La dysphagie et l'anorexie entraînent un amaigrissement rapide et souvent important.
- D'autres signes en rapport avec l'extension locorégionale de la tumeur peuvent exister :
  - dysphonie secondaire à la paralysie d'une corde vocale ;
  - dyspnée inspiratoire due à une compression trachéale ;
  - une fistule trachéo-bronchique ou œso-bronchique est suspectée lorsque le malade tousse en s'alimentant ;
  - des douleurs thoraciques interscapulaires ou épigastriques traduisent parfois un envahissement

## Notes

**Tableau 1 : Classifications du cancer de l'œsophage**

Classification anatomique (pTNM)
<p><b>- Tumeur primitive (T) :</b>  Tis : carcinome <i>in situ</i>.  T0 : aucune tumeur n'est retrouvée sur la pièce opératoire.  T1 : envahissement limité à la sous-muqueuse.  T2 : envahissement de la musculature sans la dépasser.  T3 : envahissement de l'adventice.  T4 : envahissement des structures adjacentes.</p> <p><b>- Ganglions lymphatiques régionaux (N) :</b>  Nx : ganglions non évalués.  N0 : pas d'invasion des ganglions lymphatiques régionaux.  N1 : métastases ganglionnaires lymphatiques à l'exclusion des ganglions cœliaques.</p> <p><b>- Métastases à distance (M) :</b>  M0 : pas de métastases.  M1 : présence de métastases à distance.  M1a : envahissement des ganglions cœliaques (tumeurs sous-carénales) ou des ganglions cervicaux (tumeurs sus-carénales).  M1b : autres métastases ganglionnaires ou viscérales.  (NB : les informations insuffisantes sont classées Tx, Nx, Mx).</p>
Classification en stades
<p><b>Stade 0 :</b> pTis N0 M0.  <b>Stade I :</b> pT1 N0 M0.  <b>Stade II A :</b> pT2-T3 N0 M0.  <b>Stade II B :</b> pT1-T2 N1 M0.  <b>Stade III :</b> pT3 N1 ou pT4 tous NMO.  <b>Stade IV :</b> tous T tous N M1.  <b>Stade IV A :</b> tous T tous N M1a.  <b>Stade IV B :</b> tous T tous N M1b.</p>

## 4.2. Examen clinique

Il permet :

- de quantifier l'amaigrissement ;
- de mettre en évidence un foie nodulaire métastatique, une adénopathie sus-claviculaire gauche de Troisier ;
- de rechercher une dysphonie par paralysie récurrentielle.

## 4.3. Examens paracliniques

### 4.3.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale

- Une endoscopie œso-gastro-duodénale est indiquée devant toute dysphagie même intermittente. Elle permet :
  - . de visualiser la tumeur ;
  - . de préciser le caractère sténosant (le fibroscope pédiatrique est alors utilisé pour la franchir et explorer l'œsophage sous-jacent) ;
  - . de préciser l'extension en hauteur et sur la circonférence de la paroi ;
  - . de préciser la distance de la tumeur par rapport aux arcades dentaires et au cardia ;
  - . de mettre en évidence un endobrachyœsophage ;
  - . de rechercher une seconde localisation à distance (forme multifocale).
- En cas de carcinome épidermoïde, une coloration vitale au Lugol est recommandée pour mieux apprécier les limites tumorales ou pour rechercher une 2<sup>e</sup> localisation œsophagienne.

L'œsophage est schématiquement divisé en trois segments principaux :

- 1/3 supérieur ou œsophagien (cervico-thoracique supérieur étendu de 15 à 25 cm des arcades dentaires) ;
- 1/3 moyen (étendu de 25 à 32 cm des arcades dentaires) ;
- 1/3 inférieur (de 32 à 40 cm des arcades dentaires).



### 4.3.2. Biopsies

Elles doivent être multiples (10 au minimum) sur la tumeur et à sa périphérie et préciser le type histologique : carcinome épidermoïde ou adénocarcinome.

## 5. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE

Il a pour but de préciser le stade d'évolution de la maladie et l'état du patient.

### 5.1. Bilan d'extension

(Voir Tableaux 2 et 3.)

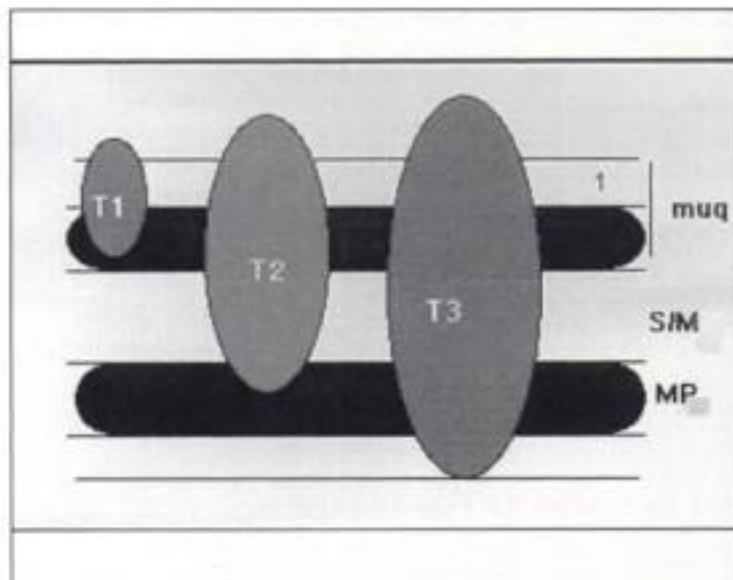
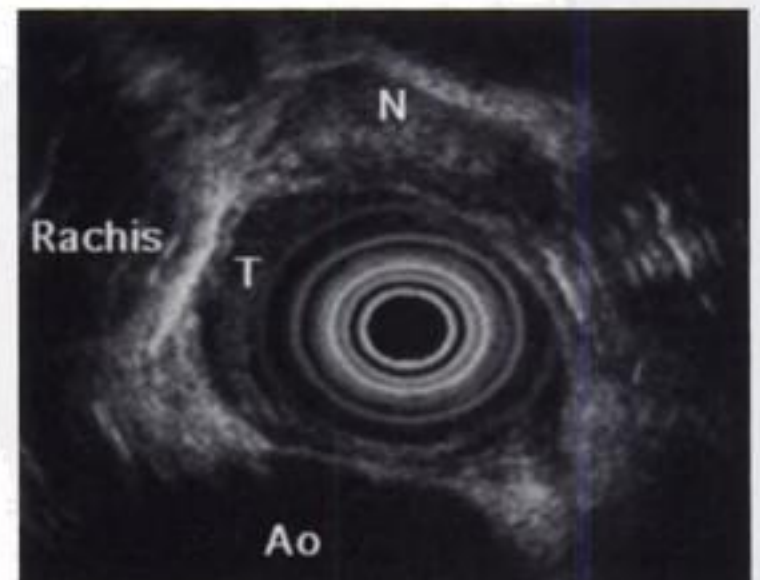
**Tableau 2 : Examens de 1<sup>re</sup> intention à réaliser en cas de cancer de l'œsophage**

Examens de 1 <sup>re</sup> intention	Résultats
TOGD	Il permet de : - localiser la tumeur ; - mesurer sa longueur ; - noter une désaxation éventuelle (de pronostic défavorable) ; - confirmer une fistule œso-trachéale ; - apprécier les dimensions de l'estomac, ce qui est important dans l'optique d'une gastroplastie.
Échographie abdominale	Recherche des métastases hépatiques.
Radiographie thoracique	Recherche des métastases pulmonaires.
Fibroscopie trachéo-bronchique (non indispensable en cas d'adénocarcinome du 1/3 inférieur de l'œsophage chez un non-fumeur).	Recherche : - d'une extension muqueuse trachéo-bronchique ; - d'une deuxième localisation tumorale.
Panendoscopie ORL sous AG	Recherche : - une lésion ORL synchrone ; - une paralysie récurrentielle contre-indiquant la chirurgie.
Tomodensitométrie thoraco-abdominale	- Indiquée d'emblée pour certains ou en 2 <sup>e</sup> intention en l'absence de métastases hépatiques ou pulmonaires sur les examens de 1 <sup>re</sup> intention (échographie abdominale, radiographie thoracique). - Permet, outre la recherche de métastases, d'apprécier le volume tumoral et l'existence de métastases ganglionnaires supra-centimétriques.

**Tableau 3 : Examens de 2<sup>e</sup> intention à réaliser en cas de cancer de l'œsophage**

Examens de 2 <sup>e</sup> intention	Résultats
Si un geste chirurgical est envisagé	
Échoendoscopie œsophagienne (voir Figures 1 et 2)	- Examen essentiel pour préciser l'extension locorégionale et ganglionnaire de la tumeur et par voie de conséquence de l'indication d'un traitement néoadjuvant. - Parfois non contributif : sténose tumorale non franchissable. - Inutile en cas de métastases ou d'envahissement trachéal.
Échographie sus-claviculaire	Permet de dépister des adénopathies infracliniques. Une cytoponction guidée est nécessaire devant toute image suspecte.
TEP (tomographie par émissions de positons) : PET-SCAN.	Indiquée lorsque le scanner conclut à une tumeur non métastatique et qu'une résection chirurgicale est envisagée.

## Notes

**Figure 1 : Classification TNM appliquée à l'échoendoscopie****Figure 2 : Cancer de l'œsophage T2 : atteinte sous-muqueuse et adénopathie**

## 5.2. Bilan d'opérabilité

- Ce bilan est important car il s'agit d'une intervention majeure nécessitant une thoracotomie chez un malade généralement alcoolo-tabagique.
- Bilan préanesthésique (classification ASA) incluant systématiquement :
  - . état nutritionnel (% d'amaigrissement, protidémie, albuminémie) car l'anorexie et la dysphagie peuvent conduire à une dénutrition importante ;
  - . examen respiratoire (gazométrie artérielle, EFR) ;
  - . examen cardio-vasculaire (examen clinique, ECG, échocardiographie) ;
  - . examens biologiques hépatiques afin d'évaluer le retentissement d'un éventuel alcoolisme chronique ;
  - . classification OMS de l'état général ;
  - . consultation d'aide au sevrage tabagique et alcoolique en préopératoire.

## 6. TRAITEMENT\*

Le traitement (voir Figure 3) dépend du bilan d'extension et en particulier de l'existence d'un envahissement ganglionnaire à l'échoendoscopie.

### 6.1. Cancers superficiels

L'échoendoscopie (EE) par minisonde (sonde de haute fréquence 20-30 MHz) permet seule de poser le diagnostic de cancer superficiel et de différencier les stades T1a et T1b :

- **T1a** (absence de franchissement de la *muscularis mucosae* à l'EE) :
  - . résection muqueuse par voie endoscopique ;
  - . en cas d'impossibilité du traitement endoscopique, curiethérapie à haut débit de dose exclusive ;
- **T1b** (franchissement de la *muscularis mucosae* à l'EE) : résection chirurgicale ou si patient non opérable, résection endoscopique associée à radiothérapie ou radio-chimiothérapie.

### 6.2. Cancers opérables

- Le traitement curatif est possible en cas d'absence de contre-indications à la chirurgie d'exérèse, ce qui ne concerne que 20 % des malades.
- Les contre-indications à une chirurgie curative (en particulier ganglion de Troisier) sont :
  - . des métastases viscérales ;
  - . l'atteinte histologique prouvée d'une adénopathie superficielle ;
  - . un envahissement trachéo-bronchique ;
  - . une insuffisance respiratoire sévère.

### 6.2.1. T2-T3 N0 (stade IIa)

- La chirurgie à visée curative est alors la méthode thérapeutique de choix ; elle peut être indiquée en première intention ou après chimiothérapie néoadjuvante (5FU et CISPLATINE®).
- Elle est effectuée en un seul temps opératoire et consiste à réaliser une œsophagectomie trans-thoracique subtotale et anastomose œso-gastrique au niveau du lit œsophagien (intervention de Lewis-Santy) ou au niveau cervical (technique d'Akiyama) avec curage ganglionnaire (médiastinal et coronaire stomachique) et plastie gastrique.
- En cas de cancer de l'œsophage cervical opérable, l'œsophagectomie est totale, associée parfois à une pharyngo-laryngectomie. Un tube gastrique ou un transplant colique est ascensionné et anastomosé au pharynx.
- Au total : œsogastrectomie (résection œsogastrique) avec gastroplastie ou coloplastie et anastomose dans le thorax ou le cou.
- La mortalité de la résection œsophagienne varie actuellement de 1,2 à 10 % et la morbidité est élevée avec en particulier un risque de fistules anastomotiques en cas d'anastomose cervicale.
- Les cancers superficiels ont un pourcentage de survie de 80 % à 5 ans.
- En l'absence d'envahissement ganglionnaire sur la pièce opératoire, le taux de survie à 5 ans varie de 30 à 45 % pour les stades T2 et T3.

### 6.2.2. T1 T2 N1 (stade II b)

- Chirurgie précédée d'une radio-chimiothérapie préopératoire néo-adjuvante.  
ou
- Chirurgie précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante par 2 cures de 5FU et CISPLATINE®.

### 6.2.3. T3 N1 ou T4 N0-1 (stade III)

Trois options thérapeutiques :

- chirurgie précédée d'une radio-chimiothérapie néo-adjuvante ;
- chirurgie précédée d'une chimiothérapie néo-adjuvante ;
- radio-chimiothérapie seule avec, en l'absence de réponse, une résection chirurgicale si une résection RO est, *a priori*, possible.

## 6.3. Traitements palliatifs

### 6.3.1. Cancers inopérables non métastatiques

- La radio-chimiothérapie concomitante constitue le traitement de choix en l'absence d'envahissement trachéo-bronchique.
- En cas d'envahissement trachéo-bronchique : chimiothérapie ou radiothérapie étalée à faible dose puis radio-chimiothérapie sont à discuter en fonction de la disparition de l'envahissement trachéo-bronchique.
- En cas de fistule : prothèse œsophagienne couverte, plus ou moins prothèse trachéo-bronchique.

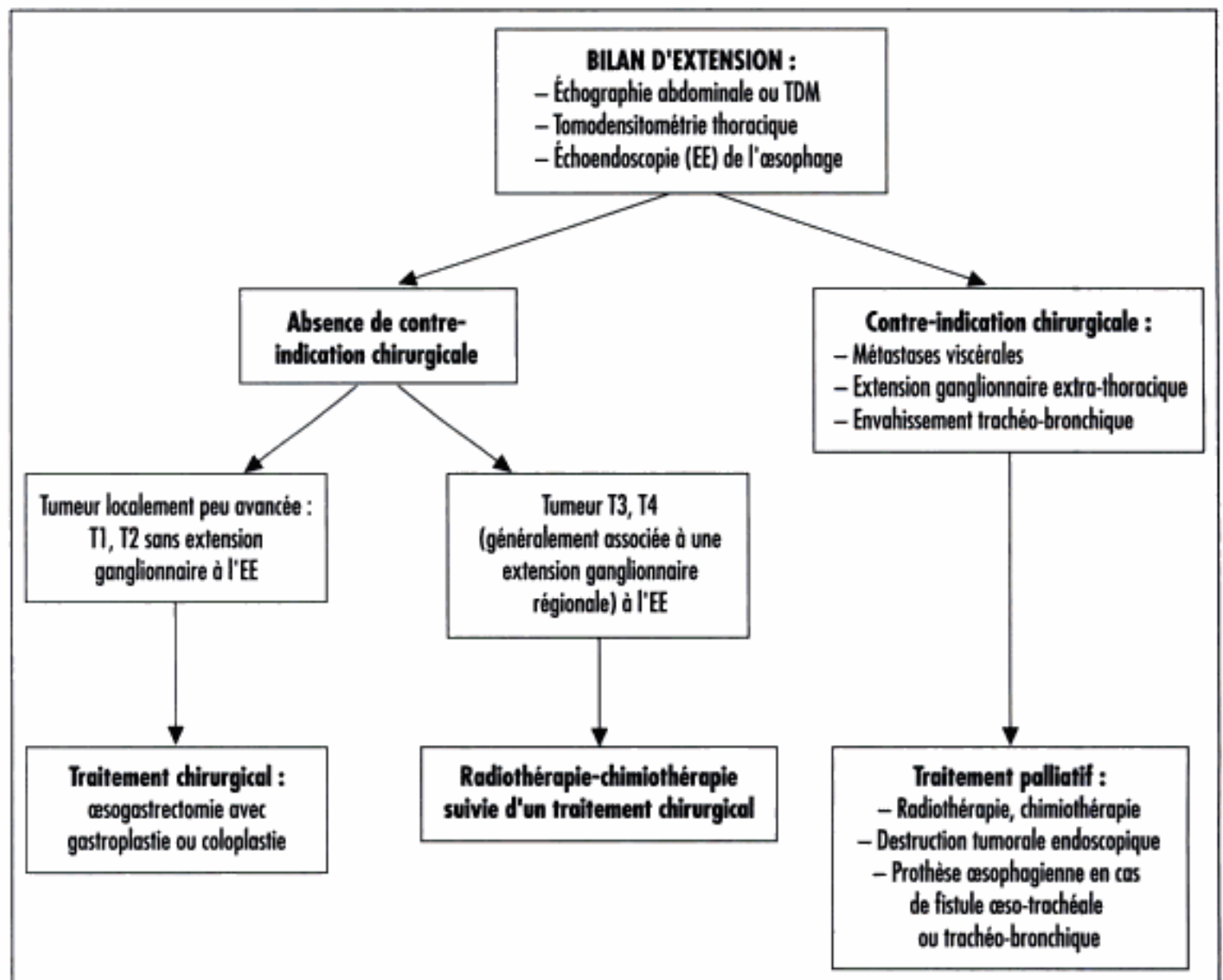
### 6.3.2. Cancers métastatiques

- Dysphagie importante :
  - . radio-chimiothérapie puis poursuite de la chimiothérapie si elle est efficace ;
  - . ou prothèse métallique expansive ;
  - . ou curiethérapie à haut débit.
- Dysphagie absente ou peu importante :
  - . traitement symptomatique ;
  - . ou chimiothérapie (5FU-CISPLATINE® ou LV5FU2-CISPLATINE®) associée à une radiothérapie si la dysphagie apparaît ou s'aggrave.



## Notes

Figure 3 : Arbre décisionnel du cancer de l'œsophage



## 7. SURVEILLANCE

### ÉLÉMENTS DE SURVEILLANCE RÉGULIÈRE

- Examen clinique : poids, dysphagie ; palpation de l'abdomen et des creux sus-claviculaires.
- Fibroscopie œso-gastro-duodénale.
- Radiographie du thorax, tomodensitométrie thoraco-abdominale.
- Échographie hépatique.

# Tumeurs du côlon et du rectum

## Item 148 (module 10) ■ Tumeurs du côlon et du rectum

- Diagnostiquer une tumeur du côlon et une tumeur du rectum.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### TUMEURS MALIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- 1.1. Sexe et âge
- 1.2. Filiation adénome-cancer
- 1.3. Facteurs génétiques
- 1.4. Maladies inflammatoires du côlon
- 1.5. Facteurs alimentaires
- 1.6. Alcool et tabac
- 1.7. Rôle des anti-inflammatoires non stéroïdiens et de l'aspirine

#### 2. DÉPISTAGE

- 2.1. Sujets à risque moyen : sujets asymptomatiques âgés de plus de 50 ans
- 2.2. Sujets à haut et très haut risque

#### 3. CANCER DU CÔLON

- 3.1. Circonstances de découverte
- 3.2. Examen clinique
- 3.3. Diagnostic positif
- 3.4. Bilan pré-thérapeutique
- 3.5. Traitement
- 3.6. Évolution et pronostic

#### 4. CANCER DU RECTUM

- 4.1. Anatomie pathologique
- 4.2. Classification anatomo-pathologique
- 4.3. Diagnostic
- 4.4. Bilan d'extension
- 4.5. Diagnostic différentiel
- 4.6. Traitement
- 4.7. Surveillance

### TUMEURS BÉNIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM

#### 1. POLYPES HYPERPLASIQUES

#### 2. ADÉNOMES SPORADIQUES

- 2.1. Macroscopie
- 2.2. Histologie
- 2.3. Prévalence des adénomes
- 2.4. Notion de risque de cancer
- 2.5. Diagnostic
- 2.6. Traitement

#### 3. POLYPOSE ADÉNOMATEUSE FAMILIALE

- 3.1. Généralités
- 3.2. Manifestations cliniques
- 3.3. Diagnostic génétique
- 3.4. Traitement

## TUMEURS MALIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- Les cancers colo-rectaux (CCR) représentent 15 % de l'ensemble des cancers et plus de 50 % des cancers digestifs.
- En France, on estime à 36 000 le nombre de nouveaux cas chaque année, qui sont responsables de

## Notes

**1.1. Sexe et âge**

- Le *sex-ratio* est voisin de 1 pour les cancers coliques, alors qu'il existe une prédominance masculine pour le cancer du rectum (*sex-ratio* de 1,5).
- Le risque de cancer augmente avec l'âge, l'âge moyen se situant entre 60 et 70 ans.

**1.2. Filiation adénome-cancer**

- La grande majorité des cancers colo-rectaux sporadiques, qui représentent au moins 90 % des CCR, résulte de l'évolution d'un adénome et il est clairement démontré que l'exérèse systématique des polypes diminue l'incidence des cancers colo-rectaux.
- Les facteurs qui influencent le risque de transformation maligne sont la taille de l'adénome, le type histologique avec, par ordre de risque croissant, le type tubuleux, tubulovilleux et villositaire, et le degré de dysplasie.

**1.3. Facteurs génétiques**

- Les formes héréditaires de CCR représentent environ 5 % de l'ensemble des cancers colo-rectaux. Elles sont représentées par la polyposse adénomateuse familiale (PAF) et par les formes familiales du syndrome de prédisposition héréditaire HNPCC (*Hereditary Non Polyposis Colo-rectal Cancer*) : syndrome de Lynch.
- Le syndrome HNPCC s'accompagne d'altérations de gènes impliqués dans la réparation de l'ADN : gène MMR (*Mismatch Repair*). Deux de ces gènes hLMH1 (chromosome 3p23.3) et hSMH2 (chromosome 2p21-22) rendent compte de 90 % des syndromes HNPCC. L'inactivation des gènes MMR entraîne une instabilité du génome dans les cellules tumorales visibles au niveau du locus de type micro-satellite (instabilité micro-satellitaire) et permet alors un phénotype type RER + (*Replication Error*).
- Dans les tumeurs recto-coliques sporadiques, ces anomalies génétiques sont également retrouvées dans 15 % des cas et ont pour conséquence de faire passer la muqueuse colique normale vers l'adénome puis le cancer invasif.
- Des antécédents au premier degré de cancer ou de gros adénome multiplient le risque de cancer par trois chez les sujets apparentés.

**1.4. Maladies inflammatoires du côlon**

La rectocolite hémorragique, surtout en cas de pancolite évoluant depuis plus de 15 ans, et la maladie de Crohn colique, augmentent le risque de développement d'un cancer colo-rectal.

**1.5. Facteurs alimentaires**

- Il existe une relation dose-effet entre consommation calorique et risque de cancer colo-rectal. La sédentarité et l'obésité augmentent également dans les deux sexes le risque de CCR.
- Le rôle des graisses en particulier du cholestérol est clairement établi et certains aliments sont associés à un risque élevé de cancer colo-rectal : charcuteries (conservateurs de type nitrite), matières grasses comme le mouton, abats (foie, cervelle) et œufs.
- La consommation de fibres alimentaires diminue le risque de transformation maligne d'un adénome, étape la plus importante de la cancérogenèse. Le mécanisme le plus important fait intervenir une interaction entre fibres, bactéries intestinales et acides biliaires. En effet, les fibres alimentaires sont fermentées dans le tube digestif par certaines bactéries et leur dégradation produit des acides gras à chaîne courte, en particulier le butyrate qui a un effet protecteur sur la muqueuse colique.
- Les produits laitiers fermentés et le café auraient également un effet protecteur.

**1.6. Alcool et tabac**

L'alcool et le tabac jouent un rôle dans la croissance des adénomes, mais non sur la phase de cancérisation elle-même.

**1.7. Rôle des anti-inflammatoires non stéroïdiens et de l'aspirine**

- L'aspirine et les AINS ont un effet protecteur sur le développement des CCR et des adénomes. Des études sont en cours afin de préciser si le bénéfice potentiel d'une réduction de ce type de



## 2. DÉPISTAGE

- Le dépistage a pour objectif de réduire le taux de mortalité dû aux cancers colo-rectaux en diagnostiquant les tumeurs à un stade précoce et en réduisant l'incidence des cancers colo-rectaux par l'exérèse systématique des lésions pré-cancéreuses (adénomes).
- On distingue deux groupes : les sujets à risque moyen et les sujets à haut et très haut risque.

### 2.1. Sujets à risque moyen : sujets asymptomatiques âgés de plus de 50 ans

Dans cette population, le dépistage de masse repose sur le test Hémocult® II qui permet de réduire la mortalité :

- le taux de positivité du test est de 3 %. Un Hémocult positif impose la réalisation d'une coloscopie totale. Il existe de nombreux faux positifs et faux négatifs (un test Hémocult® II négatif ne permet pas d'éliminer une lésion cancéreuse) ;
- son but est de dépister les lésions pré-cancéreuses ou l'adénocarcinome à un stade précoce.

### 2.2. Sujets à haut et très haut risque

- Antécédent personnel de tumeur colo-rectale ou d'adénome de plus de 10 mm et/ou une composante villeuse (voir « Tumeurs bénignes du côlon et du rectum » p. 103) ;
- Antécédent familial de CCR (le risque est multiplié par 3 si un parent au 1<sup>er</sup> degré est atteint, et par 8 si deux parents sont atteints) ou d'adénome de plus de 10 mm. Dans cette population, une coloscopie doit être proposée à partir de l'âge de 45 ans puis tous les 5 ans si elle se révèle normale.
- Sujet atteint de maladie inflammatoire intestinale.
- Polypose adénomateuse familiale (voir « Tumeurs bénignes du côlon et du rectum »).
- Syndrome de Lynch caractérisé par la survenue de cancers colo-rectaux mais aussi de cancers de l'utérus, des ovaires, de l'estomac, des voies urinaires et des voies biliaires (voir encadré).

#### SYNDROME HNPCC (HEREDITARY NON POLYPOSIS COLO-RECTAL CANCER) OU SYNDROME DE LYNCH

- Responsable de 5 % des cancers colorectaux, il survient en dehors de toute polypose familiale et se caractérise par une transmission autosomique dominante à forte pénétrance. Ces cancers sont localisés préférentiellement au niveau du côlon droit, touchent plus souvent les femmes et sont fréquemment associés à des cancers de l'endomètre, des ovaires, du sein, de l'estomac et du grêle, du rein et des uretères (voir Tableau 1).
- Le syndrome HNPCC est cliniquement suspecté en présence de trois critères dits « critères d'Amsterdam » qui, en l'absence de polypose, doivent associer une atteinte néoplasique retrouvée chez 3 parents sur deux générations successives, au moins un des cancers étant diagnostiqué avant 50 ans.
- Le diagnostic génétique du syndrome HNPCC se fait alors, soit par la recherche d'une instabilité microsatellitaire (statut RER+) mise en évidence dans 90 % des HNPCC, soit par la recherche d'une mutation des gènes de réparation de l'ADN (mutation constitutionnelle MMR : hLMH1 et hSMH2).

**Tableau 1 : Surveillance des familles atteintes du syndrome HNPCC**

Surveillance	Organes cibles
Coloscopie à l'âge de 30 ans puis tous les 2 ans	Côlon, rectum
Examen gynécologique, frottis-aspiration, échographie endovaginale 1 fois/an	Utérus, ovaires
CA125	Ovaires
Fibroscopie gastrique/2 ans	Estomac

## Notes

### 3. CANCER DU CÔLON

#### 3.1. Circonstances de découverte

- Elles sont multiples et dépendent principalement du siège de la tumeur et du stade d'évolution.
- Les plus habituelles sont :
  - . troubles du transit d'apparition récente : constipation, diarrhée ou alternance des deux ;
  - . douleurs abdominales d'intensité et de siège variable ;
  - . rectorragies (cancer du côlon gauche), méléna (cancer du côlon droit), anémie ferriprive.
- Plus rarement, un amaigrissement ou une fièvre au long cours révèlent le cancer.

Tous ces signes sont d'apparition tardive et traduisent le plus souvent un cancer déjà évolué. Ils doivent conduire à poser rapidement l'indication d'une **coloscopie totale**.

- Certaines complications peuvent être le mode de révélation du cancer colique en fonction, essentiellement, de sa localisation :
  - . occlusion du côlon surtout en cas de cancer du côlon gauche ;
  - . perforation de la tumeur ou du côlon distendu en amont du cancer (perforation diastasique) ;
  - . abcès péri-tumoral, plus fréquent en cas de cancer du côlon droit.
- Le cancer colique peut parfois être révélé par une carcinose péritonéale avec ascite ou des métastases à distance en particulier hépatiques (le cancer colo-rectal est la première cause de métastases hépatiques).

#### 3.2. Examen clinique

- Il peut retrouver une masse abdominale à la palpation. En cas de cancer évolué, l'examen physique peut retrouver un foie nodulaire, un ganglion sus-claviculaire gauche (ganglion de Troisier), une ascite (carcinose).
- Il apprécie l'état général (amaigrissement), l'existence de pathologies associées et leur retentissement.

#### 3.3. Diagnostic positif : coloscopie

- La coloscopie totale (voir Figure 1) est l'examen de référence qui a supplanté le lavement baryté (voir Figure 2). Elle assure une parfaite exploration (après préparation colique correcte) de toute la muqueuse du côlon et permet :
  - . de visualiser la lésion et de préciser l'aspect : les cancers bourgeonnants sont plus fréquents au niveau du côlon droit alors que les cancers ulcérés, infiltrants voire sténosants sont plus fréquents dans le côlon gauche ;
  - . de localiser le cancer (il siège dans 60 % des cas au niveau du recto-sigmoïde, dans 15 % des cas sur le côlon descendant et dans 25 % des cas dans le cæcum, le côlon droit ou le transverse) ;
  - . de réaliser des biopsies multiples et de préciser le type histologique :
    - l'adénocarcinome lieberkühnien plus ou moins différencié est le type histologique de loin le plus fréquent (90 % des cas),
    - dans 10 % des cas, plus de la moitié de la surface de coupe est constituée par de la mucine définissant l'adénocarcinome mucineux,
    - le carcinome à cellules en bague à chaton est exceptionnel (cancers colloïdes muqueux),
  - . de pratiquer l'exérèse de polypes et d'éliminer une seconde localisation néoplasique. Si la coloscopie est incomplète (cancer sténosant), elle devra être réalisée 3 mois après l'intervention.
- Le lavement baryté a une sensibilité inférieure à la coloscopie et ne permet bien sûr pas de biopsier la lésion. L'aspect radiologique typique est celui d'une sténose irrégulière excentrée avec disparition du liseré muqueux réalisant une image dite en « trognon de pomme ». Cet examen peut être utile en cas de coloscopie incomplète.

#### 3.4. Bilan pré-thérapeutique

##### 3.4.1. Examens biologiques

- La numération formule sanguine recherche une anémie ferriprive.
- Le dosage de l'antigène carcino-embryonnaire (ACE) a une valeur pronostique puisqu'un taux élevé s'accompagne d'un taux de survie à 5 ans plus faible. La persistance d'un taux élevé 8 semaines après une résection chirurgicale est en faveur d'une récurrence.





Figure 5 : Hémicolectomie gauche : anastomose colorectale



Figure 6 : Colectomie segmentaire gauche

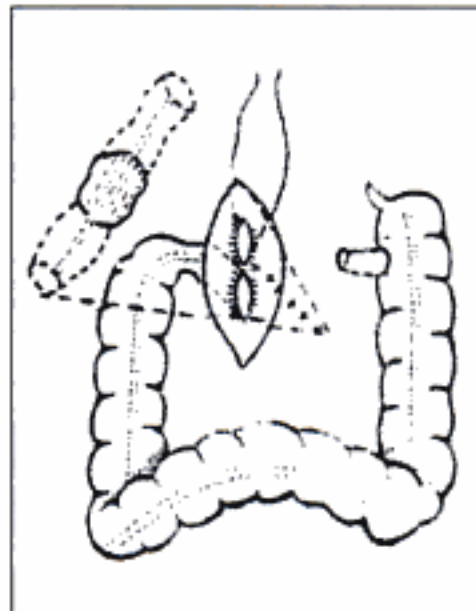


Figure 7 : Résection sigmoïdienne avec deux colostomies

Opération de Bouilly-Volkman

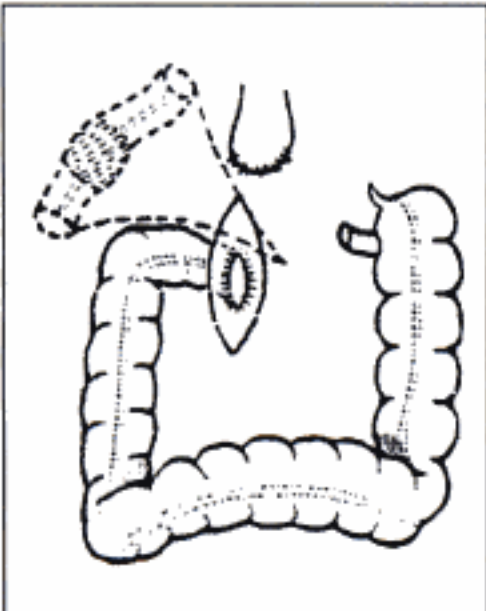


Figure 8 : Opération de Hartmann

L'analyse de la pièce opératoire permet de classer la tumeur (classification TNM) en fonction de son degré de pénétration à travers les différentes couches de la paroi colique et de l'extension aux ganglions juxta-coliques.

### • Classification TNM

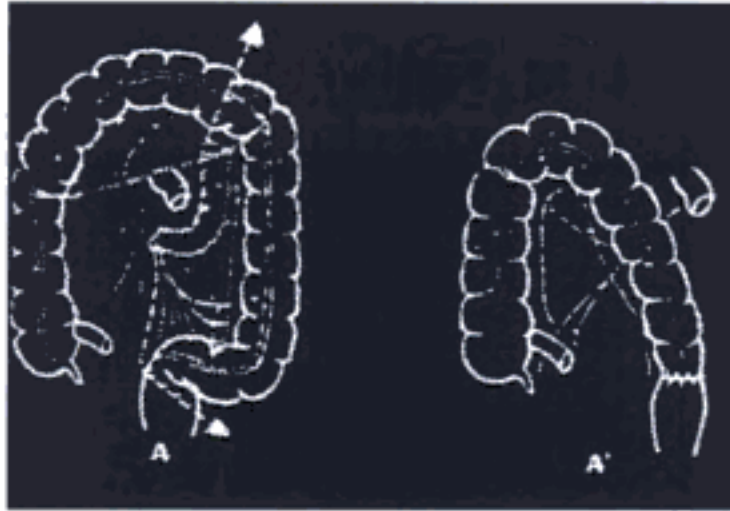
## 3.5.2. Chimiothérapie

Elles sont recherchées en pré-opératoire par la TDM ou l'IRM et également par l'échographie per-opératoire. Elles peuvent être enlevées dans le même temps que la colectomie si elles sont peu nombreuses et localisées au même lobe du foie. Dans le cas contraire, une hépatectomie peut être envisagée 2 ou 3 mois plus tard (parfois) après une chimiothérapie systémique. La destruction de certaines lésions secondaires par radio-fréquence peut y être associée. Les métastases pulmonaires sont également accessibles au traitement chirurgical.

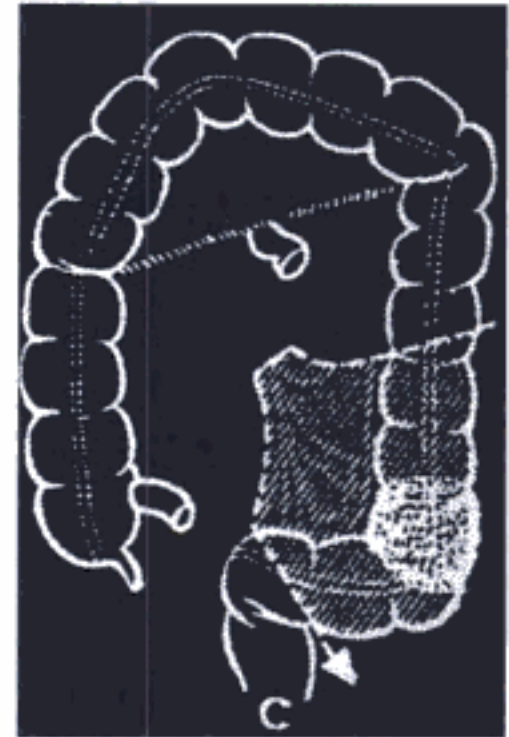


## Notes

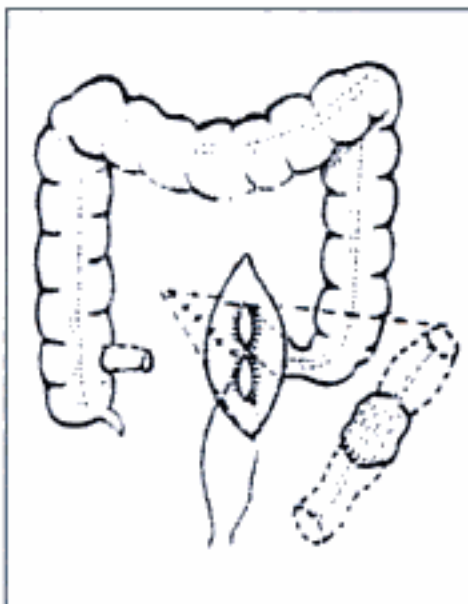
**Figure 5 : Hémicolectomie gauche : anastomose colorectale**



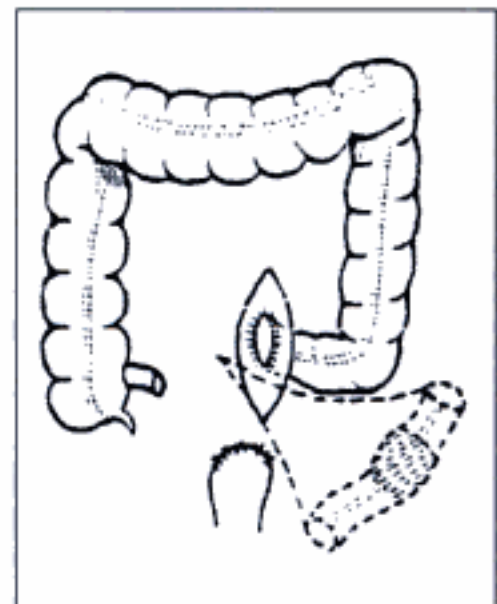
**Figure 6 : Colectomie segmentaire gauche**



**Figure 7 : Résection sigmoïdienne avec deux colostomies**  
Opération de Bouilly-Volkman



**Figure 8 : Opération de Hartmann**



#### • Métastases hépatiques

Elles sont recherchées en pré-opératoire par la TDM ou l'IRM et également par l'échographie per-opératoire. Elles peuvent être enlevées dans le même temps que la colectomie si elles sont peu nombreuses et localisées au même lobe du foie. Dans le cas contraire, une hépatectomie peut être envisagée 2 ou 3 mois plus tard (parfois) après une chimiothérapie systémique. La destruction de certaines lésions secondaires par radio-fréquence peut y être associée. Les métastases pulmonaires sont également accessibles au traitement chirurgical.

### 3.5.2. Chimiothérapie

#### • Classification TNM

L'analyse de la pièce opératoire permet de classer la tumeur (classification TNM) en fonction de son degré de pénétration à travers les différentes couches de la paroi colique et de l'extension aux ganglions juxta-coliques.

## CLASSIFICATION TNM-UICC DES CANCERS COLIQUES

**T**

Tx : tumeur non évaluable

T0 : pas de tumeur sur le prélèvement

Tis : tumeur *in situ* (dysplasie sévère)

T1 : atteinte de la sous-muqueuse

T2 : atteinte de la musculuse

T3 : atteinte de la sous-séreuse, de la séreuse ou de la graisse péricolique

T4 : atteinte de la cavité péritonéale à travers la séreuse ou extension par contiguité à un organe de voisinage à travers la séreuse

**N**

Nx : adénopathies non précisées

N0 : pas d'adénopathie régionale

N1 : 1 à 3 adénopathies péricoliques métastatiques

N2 : 4 ou plus adénopathies péricoliques métastatiques

**M**

Mx : métastases non précisées

M0 : pas de métastases viscérales

M1 : métastases viscérales

## REGROUPEMENT EN STADES

**Stade I** : T1N0M0, T2N0M0**Stade II** : T3N0M0, T4N0M0**Stade III** : quel que soit le T, N1 ou N2, M0**Stade IV** : quel que soit le T ou le N, M1• **Traitements adjuvants**

- Lorsqu'il existe une extension ganglionnaire stade III, une chimiothérapie adjuvante (postopératoire) est indiquée car elle permet de diminuer d'environ 30 % le risque de décès à 5 ans.
- Il existe 3 schémas possibles (voir Tableau 2) :
  - . Folfox 4 ;
  - . LV5FU2 ;
  - . Fufol.
- Le Folfox ayant montré sa supériorité, il doit, sauf cas particulier, être préféré.

**Tableau 2 : Traitements adjuvants du cancer du côlon**

Folfox 4	<ul style="list-style-type: none"> <li>– À J1 : oxaliplatine 85 mg/m<sup>2</sup> en 2 h en Y d'acide folinique : 200 mg/m<sup>2</sup> (ou Elvocrine® 100 mg/m<sup>2</sup>) en 2 h.</li> <li>– Puis : 5 FU 400 mg/m<sup>2</sup> en 10 min.</li> <li>– Puis : 5FU 1 200 mg/m<sup>2</sup> en perfusion continue de 44 heures.</li> <li>– À J2 : clamber infuseur de H24 à H26 pour passer AF en 2 heures et 5FU bolus idem J1.</li> </ul>	J1 et J2 tous les 14 jours.
LV5FU2	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Acide folinique 200 mg/m<sup>2</sup> (ou Elvocrine® 100 mg/m<sup>2</sup>) en 2 h.</li> <li>– Puis 5 FU 400 mg/m<sup>2</sup> en 10 min.</li> <li>– Puis 5 FU 1 200 mg/m<sup>2</sup> en perfusion continue de 44 heures.</li> <li>– À J2 : clamber infuseur de H24 à H26 pour passer AF en 2 heures et 5FU bolus idem à J1.</li> </ul>	J1, J2 tous les 14 jours.
Fufol « classique »	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Acide folinique 200 mg/m<sup>2</sup>/jour (ou Elvocrine® 100 mg/m<sup>2</sup>/jour) en bolus IV de 10 min.</li> <li>– Puis 5FU 375 mg/m<sup>2</sup>/jour en perfusion de 30 min dans 250 ml de G5 %.</li> </ul>	J1 à J5 tous les 28 jours.

- La capécitabine (Xeloda®) par voie orale peut également être discutée : 1 250 g/m<sup>2</sup> matin et soir, 2 semaines sur 3, en particulier chez les sujets refusant les perfusions IV.



## Notes

### • Traitements des métastases hépatiques et/ou pulmonaires sans espoir de rééquabilité ultérieure

On a le choix entre monothérapies et bithérapies et l'association chimiothérapie-biothérapie.

#### Monothérapies

- Précurseurs oraux du 5FU capécitabine (XELODA®) + acide folinique *per os*.
- Raltitrexed (TOMUDEX®) :
  - . si antécédent de toxicité grave sous 5FU ou cardiopathie ;
  - . 3 mg/m<sup>2</sup> en perfusion tous les 21 jours.
- Irinotécan (CAMPTO®) :
  - . utilisé en cas de contre-indication au 5FU ;
  - . 350 mg/m<sup>2</sup> en perfusion tous les 21 jours.

#### Bithérapies

- Folfiri : LV5FU2-irinotécan®.
- Folfox 4 : LV5FU2-oxaliplatine®.
- Raltitrexed-oxaliplatine (TOMOX®) : en cas de contre-indication au 5 FU et si clairance de la créatinine normale.

#### Chimiothérapie et biothérapie

- LV5FU2-bevacizumab®.
- LV5FU2-irinotécan-bevacizumab®.

### • Contre-indications de ces traitements

- Artériopathie.
- Protéinurie.
- Infarctus du myocarde de moins de 6 mois.
- Hyperbilirubinémie (LV5FU2-irinotécan-bevacizumab).

#### BEVACIZUMAB (AVASTIN®)

- Anticorps monoclonal humanisé recombinant dirigé contre le VEGF (*vascular endothelial growth factor*).
- Il inhibe la liaison du VEGF à ses récepteurs situés à la surface des cellules endothéliales, ce qui réduit la vascularisation et inhibe la croissance tumorale.

## 3.6. Évolution et pronostic

La survie globale à 5 ans, des malades opérés (tous stades confondus), est de l'ordre de 70 %.

### 3.6.1. Surveillance

- La surveillance doit être rigoureuse (voir Tableau 3) et repose sur :
  - . l'examen clinique ;
  - . la coloscopie totale.
- Après colectomie segmentaire, l'exploration rectocolique initiale pré-opératoire (ou postopératoire en cas de sténose tumorale) totale ayant été faite, une surveillance par coloscopie est indispensable à la recherche d'adénomes ou de cancers colo-rectaux métachrones, au bout de 3 ans puis tous les 5 ans. Cependant, s'il existe des adénomes associés (au moins 3) dont l'un mesure plus de 10 mm ou présente un contingent villositaire, une coloscopie doit être effectuée 1 an après l'intervention chirurgicale (voir \* dans Tableau 3) :
  - . échographie hépatique ;
  - . radiographie de thorax face et profil à compléter en 2<sup>e</sup> intention par la tomodensitométrie thoracique ;
  - . dosage de l'ACE dont l'intérêt est très débattu car sa surveillance ne semble pas apporter de bénéfice en termes de survie. Néanmoins, ce dosage est, en pratique, généralement réalisé, en particulier en cas de stade III.
- Après résection chirurgicale, les taux cumulés de récurrences varient de 30 à 50 % à 5 ans. Plus de 70 à 80 % des récurrences surviennent au cours des premières années suivant la résection. Les récurrences loco-régionales sont assez rares et le pronostic est donc à la dissémination métastatique à distance (foie, poumons, péritoine).



Tableau 3 : Surveillance des cancers colo-rectaux

Notes

Éléments de la surveillance	Périodicité
Examen clinique	Tous les mois
Coloscopie	À 3 ans (1 an dans certains cas*) puis tous les 5 ans
Radiographie de thorax	Tous les ans
Échographie hépatique	Tous les 3 à 6 mois pendant 2 ans, puis tous les ans
ACE	néant

### 3.6.2. Facteurs pronostiques

- L'**extension intra-pariétale** de la tumeur et l'existence de **métastases ganglionnaires** sont les facteurs pronostiques les plus importants comme le montrent les taux de survie à 5 ans :
  - . 80 à 100 % pour les cancers limités à la paroi ;
  - . 60 % pour les cancers envahissant la séreuse ;
  - . 40 % pour les cancers avec envahissement ganglionnaire.
- L'envahissement des **veinules péri-tumorales** par les cellules néoplasiques et le degré de différenciation cellulaire sont également des facteurs de mauvais pronostic.

## 4. CANCER DU RECTUM

- Le rectum s'étend sur environ 15 cm, au-dessus du canal anal jusqu'à la charnière recto-sigmoïdienne, située en regard du disque S1-S2. Le rectum est vascularisé par les branches terminales de l'artère mésentérique inférieure (hémorroïdales supérieures) et les branches de l'artère iliaque interne (hémorroïdales moyennes et inférieures).
- L'histoire naturelle du cancer du rectum se superpose à celle des polypes, puisque la quasi totalité des adénocarcinomes se développe sur un polyadénome pré-existant.
- Les progrès thérapeutiques résident donc dans l'ablation préventive des polypes par voie endoscopique et dans le dépistage précoce par la pratique systématique du toucher rectal au cours de tout examen clinique.

### 4.1. Anatomie pathologique

#### 4.1.1. Aspect macroscopique

Macroscopiquement, on observe le plus souvent une forme ulcéro-végétante hémorragique. Les bords sont irréguliers, sa base est indurée. Plus rarement, on observe des formes infiltrantes.

#### 4.1.2. Aspect microscopique

Ce sont des adénocarcinomes :

- adénocarcinome lieberkühnien plus ou moins différencié dans 80 % des cas ;
- adénocarcinomes mucineux dans 15 % des cas ;
- cancers colloïdes muqueux dans 5 % des cas.

#### 4.1.3. Siège

75 % des cancers du rectum siègent sur les deux tiers inférieurs (c'est-à-dire à moins de 10 cm de la marge anale).

#### 4.1.4. Extension

##### • Extension pariétale

L'extension en profondeur se fait à travers les différentes tuniques (sous-muqueuse, musculuse, séreuse ou graisse péri-rectale) du rectum.

##### • Extension distale

- L'extension tumorale se fait également vers le bas au dessous du pôle inférieur de la tumeur.
- Dans 80 % des cas, les limites microscopiques distales du cancer correspondent aux limites macro-

## Notes

- Dans 15 % des cas, il existe une extension microscopique limitée à quelques millimètres.
- C'est pour cette raison que la marge de sécurité habituellement retenue entre le pôle inférieur de la tumeur et la résection, est de 2 cm.

#### • Extension lymphatique

Elle intéresse en premier les ganglions péri-rectaux, situés à la face postérieure et latérale du rectum, dans la graisse du mésorectum. Le mésorectum est une entité anatomique et embryologique correspondant à la zone celluloganglionnaire péri-rectale.

#### • Métastases

- Elles sont liées à la nature portale de l'effluent veineux.
- Les métastases les plus fréquentes sont hépatiques (20 %), péritonéales, pulmonaires, osseuses et, beaucoup plus rarement, cérébrales.

## 4.2. Classification anatomo-pathologique

La classification TNM est la plus utilisée.

### CLASSIFICATION TNM DES CANCERS RECTAUX

#### T

**TX** : tumeur primitive ne pouvant être évaluée

**Tis** : cancer *in situ*

**T1** : tumeur envahissant la sous-muqueuse

**T2** : tumeur envahissant la musculature

**T3** : tumeur envahissant la graisse périrectale

**T4** : tumeur envahissant directement les organes ou les structures de voisinage et/ou perforant le péritoine viscéral

#### N

**NX** : adénopathies régionales ne pouvant être évaluées

**N0** : pas de métastases ganglionnaires

**N1** : 1 à 3 ganglions régionaux métastatiques

**N2** : 4 ganglions régionaux métastatiques ou plus

#### M

**M0** : pas de métastases à distance

**M+** : métastases à distance

## 4.3. Diagnostic

### 4.3.1. Circonstances de découverte

Le diagnostic de cancer du rectum se pose devant trois types de situations correspondant à des stades évolutifs différents.

#### • Rectorragies isolées

Les rectorragies isolées, sans caractère spécifique, peu abondantes accompagnant les selles, sont trop souvent attribuées à tort à des saignements hémorroïdaires. Elles doivent faire pratiquer un examen proctologique (toucher rectal, anoscopie, rectoscopie) et une coloscopie totale.

#### • Syndrome rectal

À un stade plus évolué, apparaît une sémiologie liée au volume tumoral. Les rectorragies sont alors associées à :

- des écoulements glaireux, afécals ou sanglants ;
- des faux besoins ;
- et une sensation de corps étranger intra-rectal ou de tension douloureuse pelvienne.

#### • Tumeur localement évoluée

La sémiologie traduit l'extension régionale et générale de la maladie :

- altération de l'état général avec asthénie, amaigrissement, fièvre ;
- métastases ganglionnaires (carcinose péritonéale) ou hépatiques ;

*plus rarement :*

- occlusion intestinale, rare compte tenu du diamètre de l'ampoule rectale ;
- douleurs pelviennes voire douleur sciatique traduisant l'envahissement pelvien ;



### 4.3.2. Examen clinique

#### • Toucher rectal

- Il s'agit d'un geste essentiel :
  - . le rectum et la vessie sont vides, décubitus dorsal, cuisses fléchies, surélévation du bassin en faisant pousser le malade. Dans ces conditions, le toucher rectal permet de palper toutes les tumeurs situées à moins de 10 cm de la marge anale ;
  - . il perçoit une tumeur irrégulière dure et indolore avec présence de sang sur le doigtier.

Toute tumeur atteinte par le toucher rectal siège à moins de 8 à 10 cm de la marge anale.

- Le toucher rectal permet aussi de préciser :
  - . la distance du pôle inférieur de la tumeur par rapport à la marge anale ;
  - . la mobilité et la fixité de la tumeur en arrière sur le plan sacré, en avant à la cloison recto-vaginale chez la femme (toucher vaginal et toucher rectal) et à la prostate chez l'homme, latéralement aux ailerons du rectum ;
  - . l'existence de granulations de carcinose péritonéale dans le cul de sac de Douglas.

#### • Anuscopie et rectoscopie au tube rigide

- Elles permettent (quasiment) d'affirmer le diagnostic en permettant de visualiser la tumeur et de préciser la distance de la tumeur par rapport à la marge anale.
- Après une préparation par un petit lavement, le malade est installé en position genu-pectorale sur la table de consultation.

#### • Reste de l'examen clinique

- Il recherche une adénopathie sus-claviculaire gauche (ganglion de Troisier), une ascite, un foie métastatique dur et nodulaire.
- Il évalue également l'état général, en particulier l'existence d'un amaigrissement plus ou moins important.

### 4.3.3. Coloscopie totale

- Il s'agit de l'examen essentiel, réalisé sous anesthésie ambulatoire après une préparation par polyéthylène glycol (PEG) ou Fleet Phospho-Soda®.
- Elle permet :
  - . de visualiser la tumeur (voir Figure 9) ;
  - . de préciser son siège, sa distance par rapport à la marge anale, ce qui conditionne les indications chirurgicales, et son extension en circonférence ;
  - . de réaliser des biopsies multiples pour la réalisation d'un examen anatomopathologique permettant de préciser le type histologique de la tumeur ;
  - . de rechercher des polyadénomes associés ou une seconde localisation tumorale (5 % des cas).



Lumière digestive

Volumineuse tumeur ulcéro-bourgeonnante et hémicirconférentielle

Figure 9 : Tumeur du rectum en coloscopie

## 4.4. Bilan d'extension

### 4.4.1. Bilan loco-régional

#### • Échoendoscopie rectale

- Il s'agit d'un examen fondamental qui permet de préciser l'extension pariétale de la tumeur en distinguant avec une excellente sensibilité les tumeurs T1 des tumeurs T2 (voir Figure 10).
- Elle est moins sensible pour préciser l'extension ganglionnaire. Les adénopathies rondes hypo-échogènes en particulier celles mesurant plus de 10 mm situées près de la tumeur sont généralement



## Notes

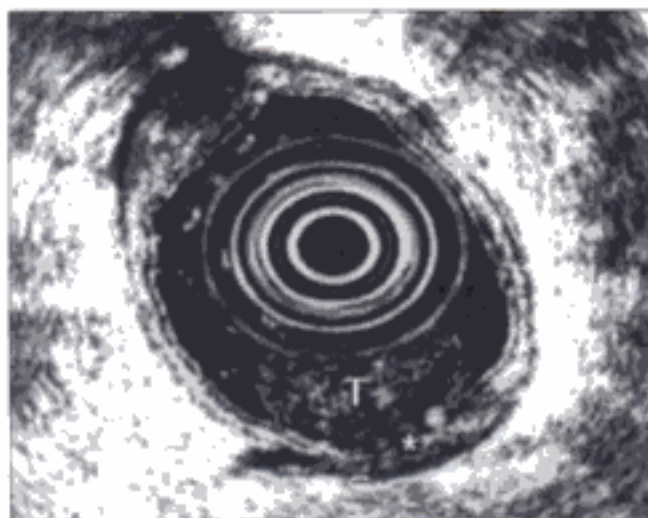


Figure 10 : Échoendoscopie rectale : cancer rectal avec atteinte sous-muqueuse T2

- **IRM pelvienne**

#### 4.4.2. Bilan à la recherche de métastases

- Tomodensitométrie thoracique et abdomino-pelvienne.
- En cas de doute sur une lésion métastatique hépatique à la tomodensitométrie, une IRM hépatique et/ou un Pet-Scan au FDG-glucose (toutes localisations secondaires) peuvent être nécessaires.

### 4.5. Diagnostic différentiel

#### 4.5.1. Tumeur villeuse

#### 4.5.2. Cancer prostatique envahissant le rectum

#### 4.5.3. Ulcérations rectales de causes diverses

- Ulcère solitaire du rectum.
- Ulcération thermométrique.
- Ulcération vénérienne.

### 4.6. Traitement

Le traitement du cancer du rectum est essentiellement chirurgical et comporte l'exérèse du rectum et dans la mesure du possible le rétablissement de la continuité.

#### 4.6.1. Traitement chirurgical

- **Préparation à la chirurgie**

- **Préparation colique :**
  - . régime sans résidus ;
  - . purge laxative.
- **Préparation psychologique** à une colostomie toujours possible : le patient doit avoir une information claire, précise et adaptée sur l'intervention et ses conséquences et signer un formulaire de consentement éclairé.

- **Différentes techniques**

La nature du geste chirurgical dépend du siège de la tumeur.

*Cancer du bas rectum : 0-5 cm de la marge anale ou < 2 cm du bord supérieur du sphincter*

**L'amputation abdomino-périnéale** est classiquement l'intervention de référence pour les tumeurs situées à 4 cm ou moins de la marge anale.

- Elle s'achève par une colostomie iliaque gauche terminale définitive.
- La prise en charge du colostomisé est importante : les informations très précises doivent lui être fournies sur les possibilités d'appareillage et d'entretien de sa colostomie.
- L'apprentissage de la technique des irrigations est un point important.

*Cancer du moyen rectum : 5-10 cm de la marge anale ou 2-7 cm du bord supérieur du sphincter*

**Il s'agit d'une protectomie totale avec anastomose colo-anale protégée.**

- La chirurgie conservatrice sans sacrifice sphinctérien donne, en cas de cancer du 1/3 inférieur du rectum d'excellents résultats, aussi bien sur le plan carcinologique que, bien sûr, sur le plan fonctionnel.
- Elle est réservée aux tumeurs dont le pôle inférieur se situe entre 5 et 10 cm de la marge anale mais il est possible, en cas de refus par le malade de l'amputation, de réaliser ce geste même pour des tumeurs plus bas situées, à condition qu'une marge de 2 cm soit respectée entre le pôle inférieur de

- Elle est réalisée par double voie abdominale et transanale, cette intervention consiste en une résection de tout le rectum avec ablation totale du mésorectum (tissu cellulo-embryonnaire entourant le rectum, siège des récidives loco-régionales) qui est disséqué jusqu'au plancher pelvien avec confection d'une anastomose colo-anale par voie transanale, qui sera dans la grande majorité des cas protégée transitoirement par une colostomie sigmoïdienne.
- La complication est représentée par la fistule anastomotique, en règle sans conséquence compte tenu de la colostomie de protection provisoire.

**Les séquelles de cette chirurgie mutilante sont nombreuses :**

- **colostomie définitive** : l'appareillage des colostomies a fait de grands progrès. Grâce aux irrigations, il est possible de mener une vie active et indépendante. La colostomie définitive peut, elle-même, être la source de complications (sténose, prolapsus, éversion péri-stomiale) ;
- **impuissance et troubles de l'éjaculation** : s'observent chez l'homme dans plus de 50 % des cas (nettement plus élevés chez le sujet de plus de 60 ans) ;
- **troubles urinaires en règle, transitoires** : la dénervation vésicale peut entraîner une rétention aiguë d'urines postopératoire justifiant le maintien d'une sonde urinaire en postopératoire pendant 10 jours. Les troubles urinaires prolongés (syndrome d'énervation vésicale) se voient surtout chez l'homme et s'atténuent généralement avec le temps. Il est nécessaire d'en avertir le patient.

**Cancers du haut rectum : 10-15 cm de la marge anale ou > 7 cm du bord supérieur du sphincter**

- La résection antérieure du rectum avec anastomose colo-rectale est, dans cette situation, l'intervention de choix.
- Elle est réalisée par la seule voie abdominale, cette intervention consiste en une résection-anastomose du rectum avec confection d'une anastomose colo-rectale.
- Certaines résections antérieures, réalisées dans les conditions particulières de difficulté, peuvent comporter une colostomie provisoire dite de protection, qui est une colostomie latérale de proche amont (sigmoïdienne) qui sera fermée 2 mois plus tard.
- Le risque de séquelles sexuelles et de troubles urinaires est faible mais possible, compte tenu de l'étendue de la dissection pelvienne.
- La conséquence habituelle des anastomoses colo-rectales ou colo-anales est le fractionnement des selles (évacuation répétée de petites quantités de selles). Une altération de la continence et l'existence de souillures sont fréquentes. Ces troubles sont réduits par la reconstruction d'un réservoir rectal par une poche colique en J.

**• Examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire**

Il doit préciser :

- l'intégrité ou non du mésorectum ;
- les marges distales et latérales ;
- le nombre de ganglions examinés et envahis (l'examen d'au moins 12 ganglions est nécessaire à l'évaluation correcte du statut ganglionnaire) ;
- le grade de la tumeur ;
- l'envahissement vasculaire et périnerveux.

**• Cas particuliers des tumeurs de moins de 3 cm (T1) sans extension ganglionnaire (N0) à l'échoendoscopie rectale**

- Chez les patients en mauvais état général, pour lesquels il existe un risque opératoire important, une excision chirurgicale limitée (parachute) ou une électroexérèse de la tumeur réalisée par voie transanale sans exérèse rectale ni ganglionnaire, constitue une alternative thérapeutique.
- Ces techniques permettent une lecture histologique de la pièce opératoire, mais ne permettent pas l'analyse des ganglions.

**4.6.2. Radiothérapie pré-opératoire**

- Elle peut être courte (25 Gy sur 5 jours) ou longue (45 Gy sur 5 semaines). Elle est indiquée en cas de cancers du bas et du moyen rectum de stade T3-T4 voire T2 et en cas d'extension ganglionnaire à l'échoendoscopie.
- Elle diminue les récidives loco-régionales (devenues beaucoup plus rares avec l'exérèse systématique du mésorectum) mais n'influence pas la survie.

**4.6.3. Chimiothérapie adjuvante postopératoire**

Une chimiothérapie adjuvante utilisant le 5FU et l'acide folinique pendant 6 mois. permet un gain de

## Notes

**4.6.4. Association radio-chimiothérapie postopératoire**

L'association radiothérapie et chimiothérapie postopératoire a une toxicité **plus** importante que la radiothérapie pré-opératoire. Elle diminue le risque de récurrence et améliore la survie (essais menés avant que l'exérèse totale du mésorectum ne devienne un standard).

**4.6.5. Résultats thérapeutiques**

- La survie globale est de 50 % à 5 ans avec des différences importantes selon l'extension pariétale de la tumeur et l'existence d'un envahissement ganglionnaire.
- En effet, lorsque la tumeur ne traverse pas la paroi rectale et ne s'accompagne pas de métastases ganglionnaires (T1, T2, N0), la survie à 5 ans est de l'ordre de 90 % mais chute à 60 % en cas de tumeur traversant la paroi (T3, T4).
- En cas d'extension ganglionnaire, les chances de survie sont plus faibles, 30-40 % à 5 ans. Le nombre de ganglions envahis a une influence pronostique, surtout lorsqu'il dépasse 4.
- La mortalité est liée à 2 éléments principaux :
  - . les récidives pelviennes qui surviennent dans environ 25 % des cas au cours des 2 premières années de suivi ;
  - . les métastases hépatiques qui surviennent dans environ 20 % des cas et surtout au cours des 3 premières années.

**4.6.6. Cancers du rectum avec métastases hépatiques**

- 15 % des patients sont porteurs de métastases hépatiques synchrones et environ 20 % des patients vont développer des métastases hépatiques métachrones qui se révéleront dans les 3 ans.
- L'hépatectomie pour métastases hépatiques de cancer rectal est la seule chance de guérison avec environ 20 % de survie à 5 ans après l'exérèse.
- Une chimiothérapie systémique (voir 3. Cancer du côlon) est indiquée lorsqu'une résection n'est pas réalisable en raison de la diffusion des métastases dans les deux lobes du foie. Elle peut permettre, dans certains cas (réponse tumorale complète, sujet jeune en bon état général), de réaliser dans un second temps une résection des métastases hépatiques.

**4.7. Surveillance****4.7.1. Surveillance clinique**

Palpation de l'abdomen et toucher rectal associé chez la femme au toucher vaginal (en l'absence, bien sûr, d'AAP).

**4.7.2. Surveillance paraclinique**

- Coloscopique à 1 an, puis à 3 ans.
- Échographie hépatique tous les 3 à 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans jusqu'à la 5<sup>e</sup> année.
- Radiographie de thorax annuelle.
- Dosage régulier de l'ACE :
  - . une élévation isolée de l'ACE est un indicateur fiable de récurrence locorégionale et/ou à distance ;
  - . elle doit conduire à réaliser des examens complémentaires : échographie hépatique, tomographie par émission de positons voire IRM hépatique, tomographie par émission de positons thoracique, échographie rectale (récurrence anastomotique de dehors en dedans, beaucoup plus rares avec la réalisation systématique de l'exérèse du mésorectum), Pet-Scan ;
  - . si une récurrence est confirmée, une réintervention et/ou une chimiothérapie systémique doivent être envisagées.



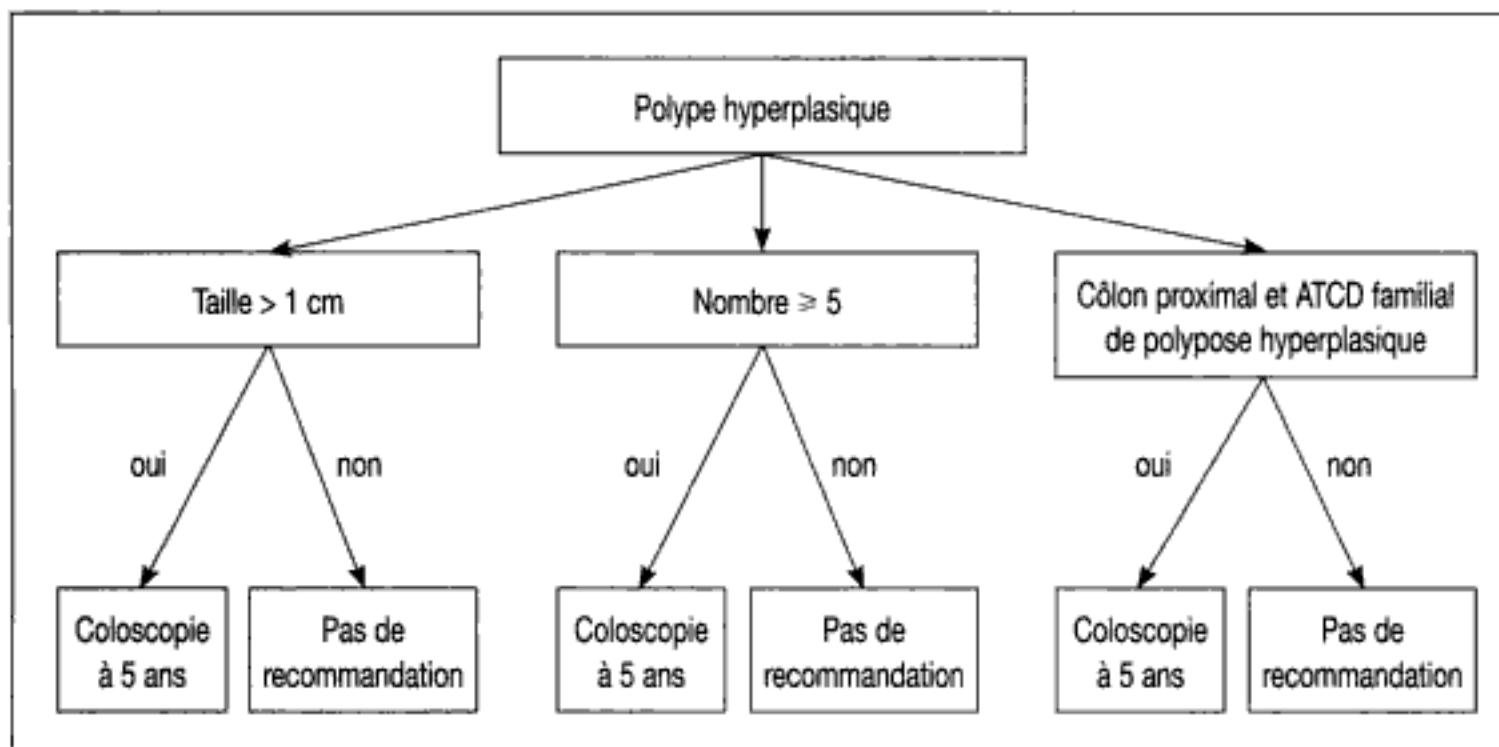
# TUMEURS BÉNIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM

- Les polypes et les polyposes du côlon et du rectum sont dominés par les adénomes sporadiques et la polypose adénomateuse familiale (PAF).
- Les polypes sporadiques sont à l'origine de 90 % des cancers colo-rectaux et constituent, de ce fait, un problème majeur de santé publique.
- La PAF est beaucoup plus rare et n'est responsable que de 1 % des cas de cancers du côlon ou du rectum.

## 1. POLYPES HYPERPLASIQUES

- Petite prolifération cellulaire de 1 à 5 mm correspondant à une perturbation mineure du cycle de renouvellement cellulaire.
- Les glandes sont hypersécrétantes et comportent des cellules bourrées de mucus.
- La différenciation est complète.
- Le polype hyperplasique ne dégénère pas mais il existe des polypes mixtes comportant des zones adénomateuses (pouvant se cancériser) de type hyperplasique.
- La conduite à tenir après diagnostic de polype hyperplasique se trouve dans l'arbre décisionnel ci-dessous.

Figure 11 : Recommandations de l'ANAES pour les polypes hyperplasiques



## 2. ADÉNOMES SPORADIQUES

### 2.1. Macroscopie

- Les polypes adénomateux peuvent être pédiculés ou sessiles, uniques ou multiples, parfois en nappe, en particulier les lésions vilieuses.
- Selon leur taille, on distingue les petits (inférieurs à 5 mm) qui sont les plus fréquents, les moyens (5 à 10 mm) et les gros (> 10 mm).

### 2.2. Histologie

- Afin de préciser l'histologie d'un polype, il est essentiel de l'examiner en totalité. L'examen anatomopathologique d'un polype précise :
  - le type histologique :
    - adénomes tubuleux qui représentent environ 80 % des adénomes,
    - adénomes tubulo-villeux environ (10 à 15 %),

## Notes

- le degré de dysplasie :
  - par définition, tous les adénomes sont dysplasiques mais la plupart sont en dysplasie de bas grade. Un pourcentage plus faible est en dysplasie de haut grade (10 à 15 %), en particulier les adénomes de grande taille et les adénomes villosités,
  - le carcinome *in situ* est un carcinome strictement intra-muqueux qui peut être considéré comme une forme de dysplasie sévère ;
- le caractère complet de l'exérèse (respect de la base et de l'axe).
- À part, on distingue :
  - les **adénomes plans** qui sont des adénomes caractérisés par :
    - la difficulté à les visualiser en endoscopie,
    - une dépression centrale,
    - leur taille généralement inférieure à 10 mm,
    - la fréquence de la dysplasie sévère et du risque de transformation maligne ;
  - les **adénomes festonnés** :
    - dans leur forme typique, ils ressemblent macroscopiquement aux polypes hyperplasiques, mesurent moins de 5 mm et sont sessiles,
    - histologiquement, l'aspect festonné ou dentelé de la lumière des cryptes explique leur nom,
    - ils possèdent un potentiel dégénératif certain.

## 2.3. Prévalence des adénomes

- L'âge est le déterminant indépendant le plus important de la prévalence des adénomes.
- Les polypes adénomateux sont très largement répandus dans la population asymptomatique de plus de 50 ans. Leur prévalence augmente avec l'âge puisqu'en France elle est estimée à 7 % entre 45 et 49 ans et 20 à 33 % après 65 ans.

## 2.4. Notion de risque de cancer

- La plupart des CCR (60 à 80 %) résultent de la transformation d'une lésion pré-existante, le polype adénomateux, qui est une tumeur épithéliale bénigne.
- Globalement, on estime que sur 1 000 polypes adénomateux, 100 atteindront la taille de 1 cm et que 25 deviendront des cancers dans un délai de 10 à 20 ans.
- Les facteurs qui influencent le risque de transformation maligne d'un adénome sont :
  - la taille ;
  - la présence d'une composante villositaire ;
  - la multiplicité des lésions.
- Si l'on considère tous les adénomes confondus, on estime la probabilité cumulée de CCR à 10 % à 10 ans.
- L'estimation du risque de développer un cancer colo-rectal durant la vie est schématisée dans le Tableau 4.

**Tableau 4 : Risque de développement d'un cancer colo-rectal en fonction de la population**

Facteurs de risque	Risque en %
Population générale	3,5 %
Polypose adénomateuse familiale (PAF)	100 %
CCR familial sans polypose (syndrome de Lynch)	90 %
Un ou deux parents au premier degré ou un adénome de plus de 10 mm	7 %
Sujet ayant un adénome colo-rectal	12 %
Sujet ayant plusieurs adénomes colo-rectaux de plus de 10 mm	23 %

## 2.5. Diagnostic

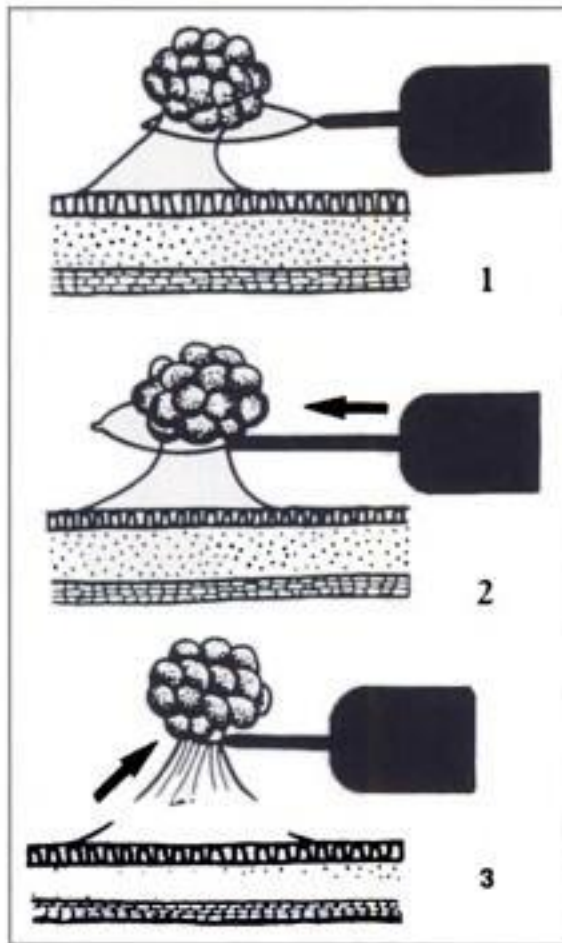
- La coloscopie est le seul examen permettant de visualiser la totalité du côlon et du rectum et de réaliser des biopsies ou l'exérèse des lésions observées et est, de ce fait, l'exploration de référence.
- La préparation conditionne en grande partie la qualité de l'exploration endoscopique. L'utilisation de polyéthylène glycol (PEG) et de sels phosphatés (Fleet Phospho Soda®) a rendu cette préparation

- Les polypes sont découverts, d'une façon fortuite, à l'occasion de troubles fonctionnels intestinaux ou d'un saignement hémorroïdaire ou suite à des rectorragies que l'on peut observer en cas de volumineux polype.
- Ils sont, bien sûr, également fréquemment mis en évidence lors de coloscopies effectuées dans le cadre d'un dépistage.

## 2.6. Traitement

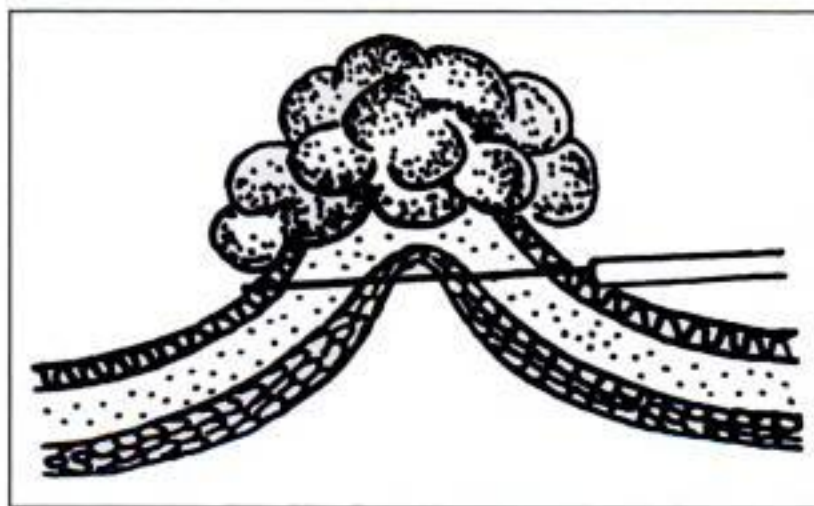
### 2.6.1. Traitement initial

- Un polype pédiculé doit être enlevé en totalité à l'anse diathermique (voir Figures 12 à 14).
- Si le polype est sessile, le mode de résection dépend de sa taille. Schématiquement :
  - . un polype sessile < 5 mm peut être enlevé à la pince à biopsie ;
  - . un polype sessile de 5 à 10 mm peut être détruit au plasma argon après avoir été biopsié à plusieurs reprises ;
  - . un polype sessile > 10 mm doit être réséqué selon la technique de mucoséctomie après injection de sérum physiologique ou d'acide hyaluronique à sa base.
- Le polype réséqué doit être récupéré afin que soit réalisé un examen histologique complet facilité par le repérage du pied du pédicule (polype pédiculé) lors de l'exérèse.



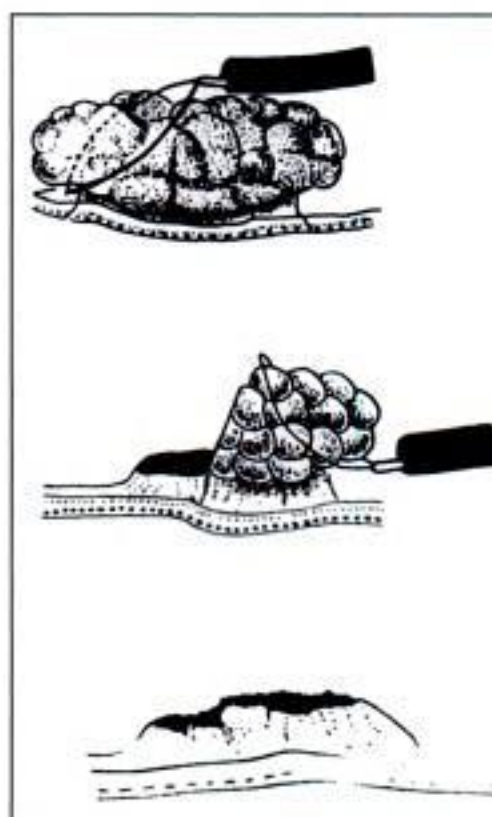
**Figure 12 : Coloscopie : polype pédiculé**

Mise en place de l'anse diathermique autour du pied du polype



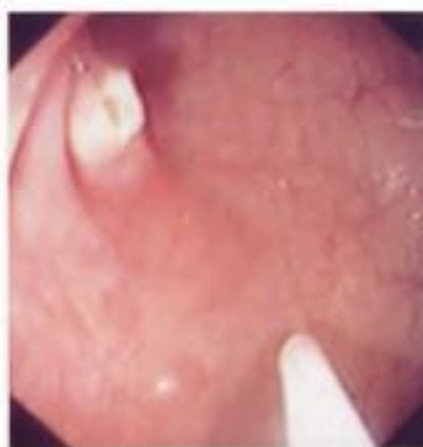
**Figure 13 : Résection du polype en plusieurs fragments**

Muscleuse enserrée dans l'anse diathermique : risque de perforation, il faut réséquer le polype en plusieurs fragments





## Notes



**Figure 14 : Coloscopie :  
polype sessile**

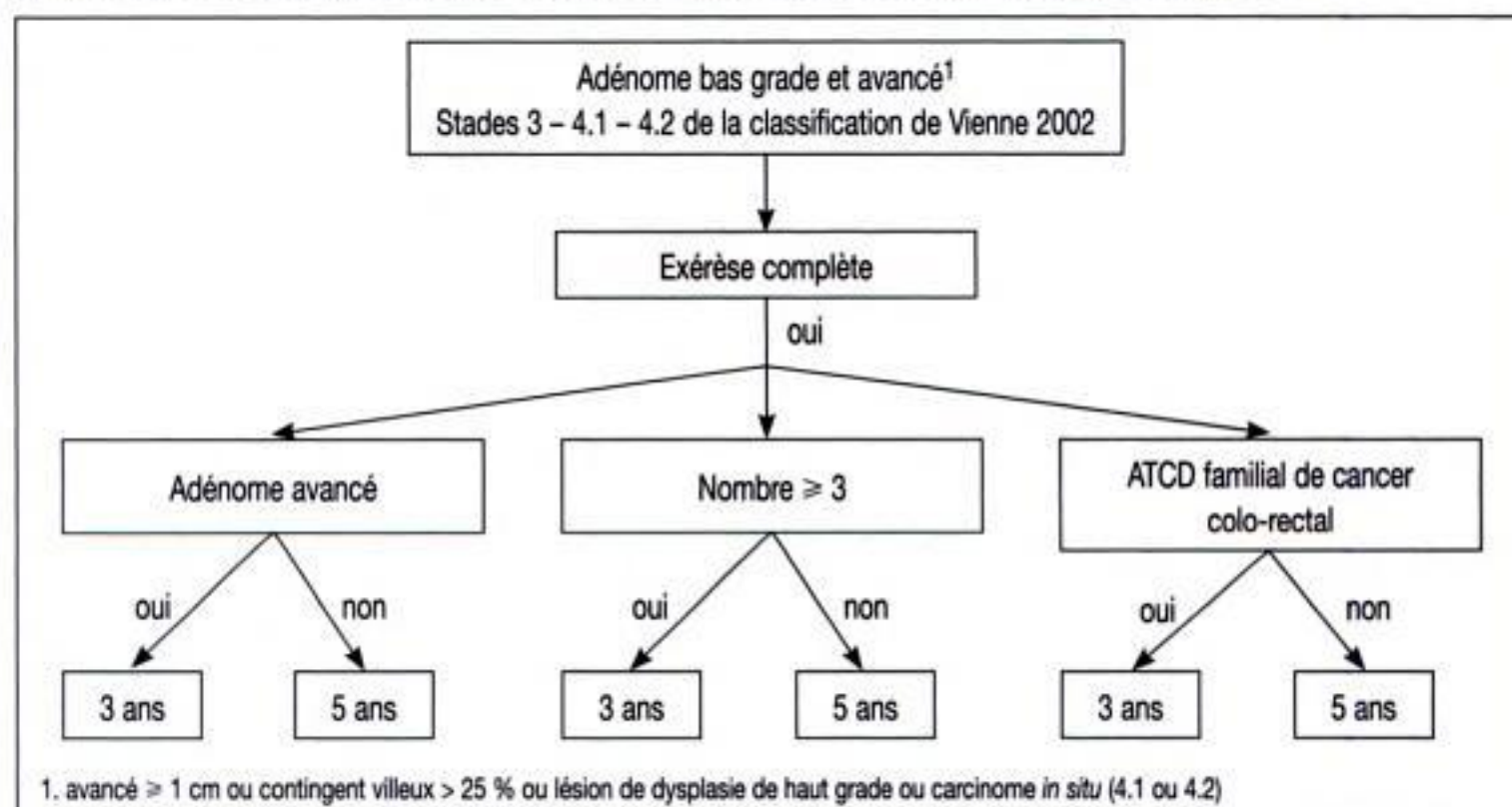
Réséction d'un volumineux polype sessile en plusieurs fragments

### 2.6.2. Cas particulier du polype malin

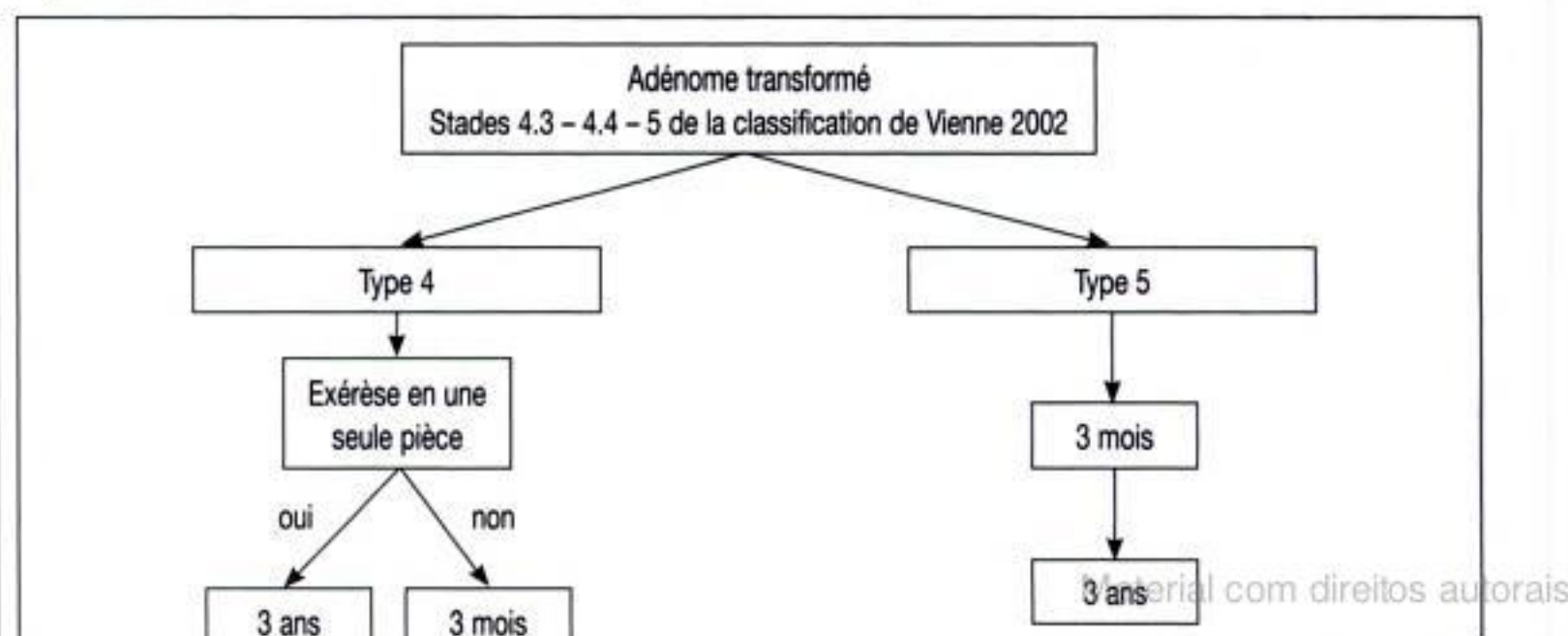
- Après exérèse d'un polype malin (invasion de la sous-muqueuse) jugée complète, le traitement endoscopique est curatif si les 4 critères suivants sont respectés (conférence de consensus) :
  - . adénocarcinome moyennement ou bien différencié ;
  - . pas d'invasion veineuse ou lymphatique ;
  - . marge saine supérieure à 1 mm ;
  - . exérèse endoscopique et examen anatomopathologique complets.
- En effet, si une de ces conditions n'est pas respectée et qu'aucun geste chirurgical n'est réalisé, le risque d'adénopathie ou de récurrence locale est compris entre 10 et 25 %.
- Pour les carcinomes intra-muqueux (pTis), le risque de dissémination métastatique est nul et le traitement endoscopique est toujours suffisant.

### 2.6.3. Surveillance

**Figure 15 : Recommandations de l'ANAES pour les adénomes de bas grade et avancés**



**Figure 16 : Recommandations de l'ANAES pour les adénomes transformés**





## CLASSIFICATION DE VIENNE (2002)

**Catégorie 1 :** pas de néoplasie\*

**Catégorie 2 :** indéfini pour néoplasie

**Catégorie 3 :** néoplasie de bas grade

**Catégorie 4 :** néoplasie de haut grade

4.1 – dysplasie de haut grade

4.2 – cancer *in situ* (non invasif)

4.3 – suspect d'être invasif (pTis)

4.4 – cancer intra-muqueux

**Catégorie 5 :** cancer infiltrant de la sous-muqueuse pT1

\* Néoplasies = adénomes et adénocarcinomes

## 3. POLYPOSE ADÉNOMATEUSE FAMILIALE

### 3.1. Généralités

La polypose adénomateuse familiale (PAF) est due à une altération du gène APC localisée sur le bras long du chromosome 5. La fréquence de la maladie est estimée à 1/10 000 naissances. Cette maladie est responsable d'environ 1 % des cancers colo-rectaux.

### 3.2. Manifestations cliniques

#### 3.2.1. Manifestations colo-rectales

- La PAF peut se révéler par des rectorragies, une diarrhée glaireuse ou des douleurs abdominales ou être diagnostiquée lors du dépistage de patients apparentés à un sujet atteint par la maladie.
- Elle est caractérisée par des centaines de polypes au niveau du côlon et du rectum donnant au maximum un aspect de « tapis de laine ». Les polypes apparaissent à la puberté et le risque de dégénérescence augmente avec l'âge, d'où la nécessité d'une surveillance endoscopique annuelle dès l'âge de 11 ans.

#### 3.2.2. Manifestations extra-coliques

##### • Manifestations de la partie haute du tube digestif

- Le risque de développer un adénocarcinome du duodénum péri-ampullaire ou de l'ampoule de Vater est voisin de 5 %. Une surveillance de ces patients par duodénoscopie (endoscope à vision latérale) annuelle à partir de l'âge de 20 ans avec des biopsies systématiques des lésions (généralement sessiles de la région ampullaire) est indispensable.
- Les adénomes du jéjunum et de l'iléon sont fréquents, de même que les polypes gastriques glandulo-kystiques.

##### • Manifestations oculaires, cutanées et osseuses

- Il existe chez ces patients, des taches visibles au fond d'œil correspondant à une hypertrophie de la couche pigmentaire de la rétine.
- On observe également des kystes sébacés multiples des extrémités de la face et du crâne ainsi que des tumeurs desmoïdes cutanées.
- Des signes osseux sont également mis en évidence : ostéomes mandibulaires du crâne et des os longs, des exostoses ainsi que des anomalies dentaires.

#### 3.2.3. Tumeurs extra-digestives

Des tumeurs mésenchymateuses de la racine du mésentère ou de la paroi abdominale sont possibles chez ces malades ainsi que des hépatoblastomes, des cancers thyroïdiens (chez la femme) et des tumeurs cérébrales (syndrome de Turcot).

## Notes

**3.3. Diagnostic génétique**

- Un diagnostic génétique doit être proposé à tous les sujets atteints de PAF (mutation du gène APC retrouvée dans 90 % des cas).
- La présence de signes oculaires aide le diagnostic moléculaire en précisant la position de la mutation.

**3.4. Traitement**

- Il est chirurgical et consiste en une coloprotectomie totale avec anastomose iléo-anale chez l'adulte jeune (environ à l'âge de 20 ans), afin d'éviter le développement d'adénocarcinome(s) colique(s) inéluctable(s) en l'absence de traitement.
- Le sulindac (Arthocine®) est un anti-inflammatoire non stéroïdien pouvant diminuer le nombre et la taille des adénomes colo-rectaux, mais son action n'est que suspensive.



# Tumeurs du foie, primitives et secondaires

Item 151 (module 10) ■ Tumeurs du foie, primitives et secondaires

– Diagnostiquer une tumeur du foie primitive et secondaire.

Notes

## CARCINOME HÉPATOCELLULAIRE

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉTIOLOGIE

### 2. DIAGNOSTIC POSITIF

- 2.1. Circonstances de découverte
- 2.2. Examen clinique
- 2.3. Examens complémentaires

### 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

### 4. PRINCIPES DU TRAITEMENT\*

- 4.1. Traitements curatifs
- 4.2. Traitement symptomatique de la douleur
- 4.3. Traitement palliatif

## TUMEURS MALIGNES SECONDAIRES DU FOIE

### 1. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CARCINOMES

- 1.1. Circonstances de découverte
- 1.2. Examen clinique
- 1.3. Examens biologiques
- 1.4. Examens morphologiques
- 1.5. Ponction biopsie hépatique
- 1.6. Principes du traitement\*

### 2. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CANCERS ENDOCRINIENS

- 2.1. Principales caractéristiques
- 2.2. Traitements chirurgicaux\*
- 2.3. Traitements non chirurgicaux\*

### 3. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES MÉLANOSARCOMES

On distingue :

- **les tumeurs malignes primitives du foie** qui peuvent se développer à partir :
  - . des hépatocytes : carcinome hépatocellulaire, de loin le plus fréquent, que nous traiterons dans un premier temps ;
  - . des cellules des voies biliaires intrahépatiques : carcinome cholangiocellulaire. Les carcinomes cholangiocellulaires purs ou associés au sein de la même tumeur à un contingent hépatocellulaire (carcinomes mixtes) sont fréquents puisqu'ils représentent 5 à 10 % des cancers primitifs du foie. Ils partagent avec les carcinomes hépatocellulaires les mêmes facteurs de risque et sont rares sur foie sain. La cirrhose multiplie le risque de carcinome cholangiocellulaire par 10, le risque de carcinome mixte (cholangiocellulaire et hépatocellulaire) par 20 et le risque de carcinome hépatocellulaire par 40 ;
  - . des cellules bordant les capillaires sinusoides : angiosarcome, hémangioendothéliome.
- **les tumeurs malignes secondaires du foie**, que nous traiterons dans un deuxième temps.

# CARCINOME HÉPATOCELLULAIRE (CHC)

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉTIOLOGIE

- Le CHC se développe habituellement sur une cirrhose, plus rarement sur une hépatopathie chronique non cirrhotique et, exceptionnellement, sur un foie sain.
- Les principales causes de cirrhose sont :
  - . l'alcoolisme chronique ;
  - . l'infection chronique virale B ou C ;
  - . la stéato-hépatite non alcoolique ;
  - . et à un moindre degré l'hémochromatose.
- La prévalence du carcinome hépatocellulaire connaît de grandes variations géographiques. En effet, l'incidence annuelle est beaucoup plus élevée en Afrique noire, en Chine et Asie du sud-est que dans les pays occidentaux.
- Il existe dans ces pays un parallélisme entre la distribution géographique de l'infection chronique par le virus B et celle du CHC. Ce cancer touche préférentiellement l'homme (80-90 % des cas) après 40-50 ans.

## 2. DIAGNOSTIC POSITIF

### 2.1. Circonstances de découverte

- Quand le cancer est asymptomatique celui-ci est alors révélé par la mise en évidence d'anomalies biologiques (élévation de l'alpha-fœto-protéine) et/ou échographiques (lésion focale modulaire) chez un patient surveillé régulièrement car à risque de développer un CHC.

Tout malade atteint d'une cirrhose virale doit bénéficier d'une surveillance régulière (tous les 3 à 6 mois) basée sur l'échographie hépatique et le dosage de l'alpha-fœto-protéine afin de diagnostiquer le CHC à un stade précoce et d'améliorer le pronostic.

- Quand le cancer est symptomatique (tumeur évaluée), les signes habituellement présents sont :
  - . douleurs de l'hypochondre droit ;
  - . amaigrissement asthénie.
- Par ailleurs, toute décompensation clinique d'une cirrhose jusque-là stable doit attirer l'attention.
- Beaucoup plus rarement, le CHC est révélé par un hémopéritoine aigu dû à la rupture dans le péritoine d'un nodule néoplasique nécrosé et hypervascularisé ; il entraîne des douleurs abdominales, une ascite hémorragique et une anémie. L'évolution est rapidement mortelle.

### 2.2. Examen clinique

- La palpation ne met le plus souvent en évidence qu'une hépatomégalie ayant les caractéristiques du foie cirrhotique. Le caractère classiquement douloureux du foie tumoral à la palpation est inconstant et la palpation à la face antérieure du foie d'une ou plusieurs tumeurs dures est rare.
- L'auscultation abdominale peut percevoir en cas de tumeur hépatique hypervascularisée (par l'artère hépatique) un souffle systolique.

Le carcinome hépatocellulaire survient dans la très grande majorité des cas sur un foie cirrhotique. Il existe donc des signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire (angiomes stellaires, érythrose palmaire...) et d'hypertension portale (circulation veineuse collatérale ombilico-xyphoïdienne...).

## 2.3. Examens complémentaires

### 2.3.1. Examens biologiques

#### • Protéines de l'inflammation

Il existe le plus souvent un syndrome inflammatoire biologique.

#### • Tests fonctionnels hépatiques

- Le bilan biologique hépatique est le plus souvent perturbé, mettant en évidence une élévation de la gamma-GT et des phosphatases alcalines (les aminotransférases sont normales ou peu augmentées), témoignant d'une cholestase anictérique elle-même en rapport avec la compression des voies biliaires intrahépatiques par la ou les tumeurs.
- En cas de CHC de petite taille, les examens biologiques hépatiques peuvent être normaux.

#### • Manifestations biologiques paranéoplasiques

Elles sont au nombre de quatre :

- élévation paradoxale du facteur V (parfois supérieur à 100 %) chez un patient ayant une insuffisance hépatocellulaire (liée à la cirrhose) et donc des facteurs théoriquement abaissés ;
- polyglobulie ;
- hypoglycémie ;
- hypercalcémie.

#### • Marqueurs tumoraux

- **L'alpha-fœtoprotéine (AFP)** est une protéine sérique qui est abondante pendant la vie fœtale mais n'est présente qu'à l'état de trace chez l'adulte, dont le taux sérique est normalement inférieur à 15-20 ng/ml. L'alpha-fœtoprotéine est élevée dans 80 % des CHC. Un chiffre supérieur à 500 ng/ml voire à 250 ng/ml est très évocateur du diagnostic.
- Une élévation progressive du marqueur lors de plusieurs dosages effectués à 1 à 3 mois d'intervalle est également caractéristique.
- Une élévation de l'alpha-fœtoprotéine peut s'observer dans d'autres pathologies que le CHC, ce qui rend ce marqueur peu spécifique en cas d'élévation modérée (voir encadré ci-dessous).

#### – Pathologies au cours desquelles on peut observer une élévation de l'alpha-fœtoprotéine :

- tumeurs embryonnaires du testicule ;
- tératocarcinomes quel que soit leur siège (ovaires, rétropéritoine, médiastin) ;
- hépatopathies avec cytolysse (hépatite virale aiguë ; hépatite alcoolique aiguë, hépatite chronique active, cirrhose) ;
- cancer des voies biliaires ;
- grossesse pathologique avec malformations fœtales, en particulier celles du tube neural.

#### – Situations physiologiques au cours desquelles on peut observer une élévation de l'alpha-fœtoprotéine :

- après hépatectomie partielle par un phénomène de régénération hépatique ;
- au cours des 2 premiers trimestres d'une grossesse normale.

### 2.3.2. Examens morphologiques

#### • Échographie hépatique (voir Figure 1)

- Elle apporte des renseignements essentiels pour le diagnostic de carcinome hépatocellulaire en mettant en évidence :
  - la ou les tumeurs (la présence de plusieurs tumeurs est interprétée soit comme témoignant d'une origine multifocale, soit comme la conséquence d'une dissémination dans le foie, en particulier par voie portale à partir d'une tumeur initialement unique) :
    - lorsque la tumeur est de petite taille, elle apparaît hypoéchogène au sein du parenchyme généralement hyperéchogène du foie cirrhotique,
    - lorsque la tumeur est volumineuse, elle a une échostructure mixte à prédominance hyperéchogène. Dans 10 à 15 % des cas, le carcinome hépatocellulaire n'est pas nodulaire mais infiltrant, l'échographie ne met alors en évidence qu'une hépatomégalie d'échostructure hétérogène dont le niveau d'échogénicité est souvent très voisin de celui du reste du foie ce qui rend le diagnostic difficile ;
  - une éventuelle invasion de la veine porte (thrombose porte) et/ou des veines sus-hépatiques. En cas de doute, on peut avoir recours au Doppler pulsé et au Doppler couleur ;
  - une dilatation d'une voie biliaire intrahépatique en amont d'une compression tumorale.
- Par ailleurs, l'échographie permet de visualiser des signes d'hypertension portale due à la cirrhose.



## Notes

**Figure 1 : Échographie hépatique : carcinome hépatocellulaire**

Nodule hyperéchogène avec une zone centrale hypoéchogène au sein d'un parenchyme hépatique hypoéchogène.

• **Tomodensitométrie hépatique hélicoïdale, avec injection de produit de contraste : angioscanner**

*Avant injection de produit de contraste*

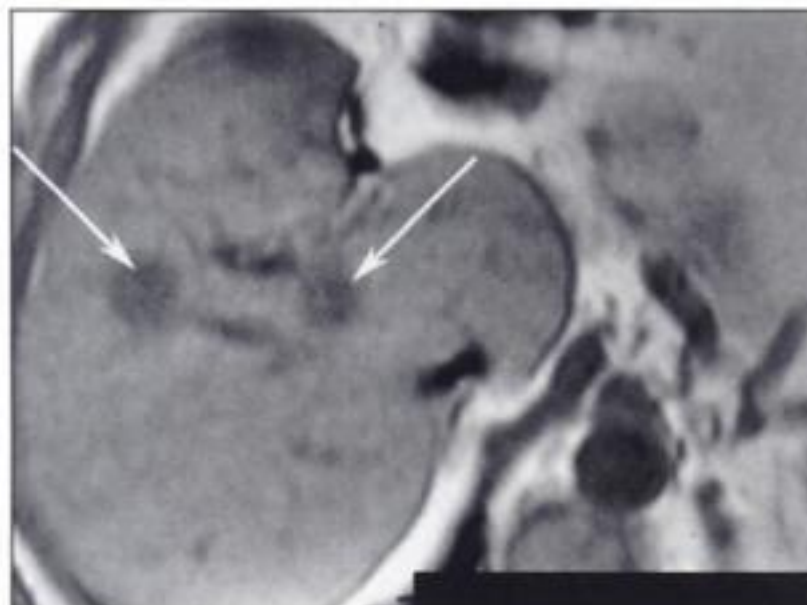
- La ou les tumeurs apparaissent hypodenses par rapport au reste du parenchyme hépatique et plus ou moins hétérogènes suivant le contingent de nécrose intratumorale ; des calcifications intratumorales sont possibles.
- Le scanner peut également mettre en évidence d'éventuelles métastases ganglionnaires (du pédicule hépatique) ou péritonéales.

*Après injection de produit de contraste (par bolus)*

- La tumeur initialement hypodense devient hyperdense après opacification (hypervascularisation artérielle du CHC) avec *wash-out* au temps portal.
- L'angioscanner peut parfois mettre en évidence des fistules artério-veineuses entre l'artère hépatique et la veine porte ou les veines sus-hépatiques.
- Enfin, le scanner est intéressant pour rechercher une invasion de la lumière de la veine porte (thrombose porte) et/ou des veines sus-hépatiques.

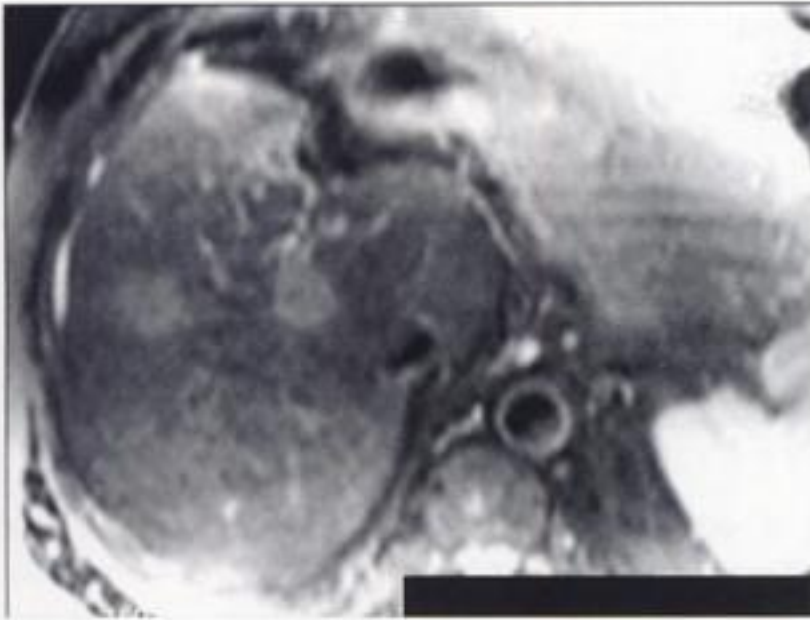
• **Imagerie par résonance magnétique (IRM) (voir Figure 2)**

- L'IRM constitue un examen très performant pour le diagnostic de CHC qui se traduit habituellement par un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et un hypersignal sur les séquences pondérées en T2.
- L'utilisation de produits de contraste paramagnétiques tels que le gadolinium augmente la sensibilité de détection de la tumeur.

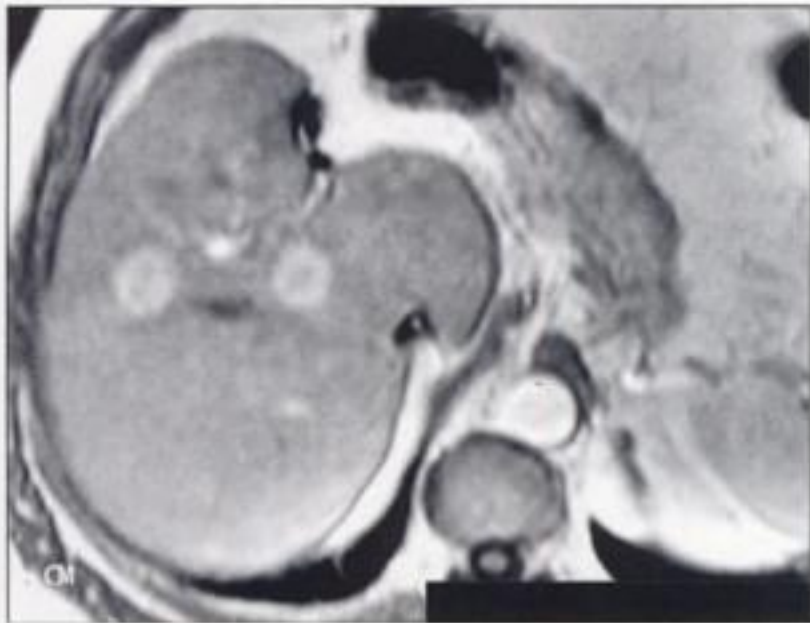
**Figure 2 : IRM hépatique : carcinome hépatocellulaire nodulaire**

**A.** Sur cette image en pondération T1, il existe deux lésions (flèches) hypo-intenses au sein d'un foie dysmorphique marqué essentiellement par une atrophie du lobe gauche et une hypertrophie du segment I.





**B.** Sur cette image en pondération T2, les deux lésions apparaissent en hypersignal relatif par rapport au foie adjacent.



**C.** Après injection rapide de chélates de gadolinium par voie veineuse, sur cette image en pondération T1, il existe à la phase artérielle un très fort réhaussement de ces deux lésions correspondant à un carcinome hépatocellulaire à forme multinodulaire. L'apport vasculaire de ces nodules ainsi que leur hyperintensité en T2 signe le diagnostic de carcinome hépatocellulaire.

### 2.3.3. Ponction biopsie hépatique

- Non systématique, elle n'est indiquée que lorsque le diagnostic de CHC reste incertain après évaluation clinique, biologique et morphologique.
- Son indication dépend de l'orientation thérapeutique : lorsqu'une transplantation est envisagée, une biopsie ne doit pas être faite avant d'avoir contacté le centre référent en raison du risque d'essaimage du trajet de ponction.
- Elle permet d'obtenir la preuve histologique du diagnostic de CHC et renseigne sur le parenchyme hépatique non tumoral (existence d'une cirrhose). Parfois, l'histologie est d'interprétation difficile notamment lorsque la tumeur est très bien différenciée (ce qui peut prêter à confusion avec une tumeur bénigne) ou au contraire en cas de tumeur peu différenciée.
- Afin de biopsier la tumeur avec précision, il convient de faire ce geste par voie transpariétale sous contrôle échographique ou scanographique, ce qui est parfois dangereux en raison des troubles de l'hémostase, fréquemment observés chez les patients atteints de cirrhose.

## 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- L'évolution du CHC est variable. En général, la mort survient 6-12 mois après les premiers signes cliniques.
- Au cours de l'évolution, plusieurs complications peuvent apparaître :
  - . l'invasion de la veine et/ou des veines sus-hépatiques qui a pour conséquence d'aggraver l'hypertension portale et donc le risque d'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes ;
  - . l'invasion ou la compression des voies biliaires intrahépatiques, voire de la voie biliaire principale, responsable d'une cholestase pouvant s'accompagner d'hémobilie ;
  - . un hémopéritoine aigu ;
  - . une carcinose péritonéale ;
  - . des métastases extrahépatiques (poumons, péritoine, surrénales, os).

## 4. PRINCIPES DU TRAITEMENT\*

### 4.1. Traitements curatifs

#### 4.1.1. Transplantation hépatique (TH)

- La TH représente le traitement idéal dans la mesure où elle permet de traiter simultanément le CHC et la cirrhose.
- Indiquée en cas de CHC de petite taille, elle est limitée par la pénurie de greffon.

#### 4.1.2. Résection chirurgicale

Elle est réservée aux petits CHC (moins de 5 cm de diamètre ou en cas de tumeurs multiples, s'il y a au plus 3 modules ne dépassant pas 3 cm) en l'absence de thrombose porte survenant sur un foie indemne de cirrhose ou sur cirrhose Child A.

#### 4.1.3. Alcoolisation

- Elle consiste à injecter de l'alcool absolu au sein des tumeurs afin d'obtenir leur nécrose.
- Ce traitement est indiqué en cas de tumeurs de petite taille, en particulier chez des patients présentant une contre-indication opératoire. L'injection d'alcool s'effectue alors par voie per-cutanée sous contrôle échographique. L'alcoolisation peut également être réalisée au cours d'une laparotomie exploratrice lorsque l'hépatectomie partielle initialement prévue se révèle en per-opératoire techniquement impossible ou non satisfaisante sur le plan carcinologique.

#### 4.1.4. Ablation thermique tissulaire par radio-fréquence

Cette technique tend à remplacer l'alcoolisation car elle nécessite moins de séances de traitement et est associée à une survie sans récurrence et à une survie globale plus longue.

### 4.2. Traitement symptomatique de la douleur

Il fait appel essentiellement aux morphiniques et aux corticoïdes par voie générale.

### 4.3. Traitement palliatif

- La chimio-lipio-embolisation artérielle consiste à injecter dans l'artère hépatique un mélange de chimiothérapie (anthracycline ou cisplatine) et d'agents occlusifs (spongel, lipiodol ultra-fluide) afin d'obtenir une nécrose de la ou des tumeurs.
- Elle est contre-indiquée en cas d'invasion néoplasique du tronc de la veine porte car il existe alors un risque de nécrose hépatique massive avec insuffisance hépatocellulaire mortelle.

## TUMEURS MALIGNES SECONDAIRES DU FOIE

Les métastases hépatiques sont les tumeurs malignes du foie de très loin les plus fréquentes. On en distingue trois catégories :

#### 1) Les métastases hépatiques des carcinomes :

- Très souvent en cause.
- Les tumeurs siègent habituellement dans :
  - . le tube digestif : œsophage, estomac, côlon, rectum, intestin grêle (plus rarement) ;
  - . le pancréas ;
  - . les bronches ;
  - . le sein.
- Plus rarement, il peut s'agir d'un cancer :
  - . prostatique ;
  - . rénal ;



- . ovarien, testiculaire ;
- . ou encore thyroïdien.
- 2) Les métastases hépatiques des cancers endocriniens (beaucoup plus rares),** en particulier :
  - les tumeurs carcinoïdes ;
  - les insulinomes ;
  - les gastrinomes (syndrome de Zollinger Ellison) ;
  - les glucagonomes, les vipomes.
- 3) Les métastases hépatiques des sarcomes,** en particulier les mélanosarcomes cutanés ou choroïdiens.

## 1. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CARCINOMES

### 1.1. Circonstances de découverte

La chronologie du développement des métastases hépatiques par rapport au développement de la tumeur d'origine est variable, puisqu'elles peuvent être découvertes :

- **avant le cancer primitif** sur des signes d'appel clinique tels que douleurs de l'hypochondre droit, amaigrissement, voire ictère. Dans un certain nombre de cas, la recherche du cancer primitif est négative ;
- **en même temps que le cancer primitif** (métastase synchrone) à l'occasion du bilan d'extension du cancer ou au cours de la laparotomie (palpation systématique, échographie per-opératoire) d'un patient opéré pour un cancer digestif avec bilan morphologique de dissémination préopératoire négatif ;
- **après la découverte du cancer primitif** ou après son exérèse chirurgicale (métastase métachrone) chez un malade régulièrement surveillé.

### 1.2. Examen clinique

- La palpation perçoit typiquement une hépatomégalie déformée à sa face antérieure par une ou plusieurs tumeurs dures.
- À la différence du carcinome hépatocellulaire qui survient le plus souvent sur un foie cirrhotique il n'y a pas de signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire ni d'hypertension portale ce qui constitue, devant un tableau d'hépatomégalie nodulaire, un argument clinique très important en faveur du diagnostic de métastases hépatiques.

### 1.3. Examens biologiques

#### 1.3.1. Marqueurs de l'inflammation

Ils sont augmentés, témoignant du syndrome inflammatoire biologique.

#### 1.3.2. Tests fonctionnels hépatiques

- Les perturbations du bilan biologique hépatique habituellement observées consistent en une élévation des phosphatases alcalines et de la GGT en rapport avec la compression des voies biliaires intra-hépatiques par les métastases.
- Point important : contrairement au CHC, il n'y a pas, en cas de métastases hépatiques, de signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire (taux de prothrombine et albuminémie normaux).

#### 1.3.3. Marqueurs tumoraux

Les carcinomes du tube digestif, du pancréas, des bronches et du sein constituent la cause principale des métastases hépatiques ; les marqueurs biologiques de ces cancers sont donc d'une grande utilité (voir encadré page suivante).

### 1.4. Examens morphologiques

#### 1.4.1. Échographie hépatique

Elle met en évidence :

- la ou les métastases :
  - . elles sont aisément détectées à partir de 1 cm de diamètre si leur échostructure est différente de

## Notes

- elles peuvent être :
  - hyperéchogènes (60 % des cas environ),
  - hypoéchogènes,
  - mixtes : il s'agit alors soit d'images en « cocarde » (centre iso- ou hyperéchogène entouré d'une fine collerette hypoéchogène), soit d'une masse hétérogène contenant des plages hyperéchogènes et hypoéchogènes sans agencement en cocarde ;
- un aspect particulier est réalisé en cas de tumeurs nécrosées (métastases des cancers ovariens notamment) qui apparaissent anéchogènes et peuvent être difficiles à distinguer de masses kystiques bénignes ou d'abcès ;
- une éventuelle compression des structures vasculaires (veine cave inférieure, veine porte, veines sus-hépatiques). Contrairement au CHC, l'envahissement néoplasique de la lumière de la veine porte et/ou des veines sus-hépatiques est très rare en cas de métastases hépatiques ;
- une éventuelle dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

## MARQUEURS TUMORAUX

## - Antigène carcino-embryonnaire (ACE) :

• cette protéine fœtale, dont le taux circulant normal est chez l'adulte inférieur à 10 ng/ml, est augmentée dans 80 % des cas de métastases hépatiques puisqu'elle est un marqueur des cancers :

- colorectaux, gastriques, œsophagiens (adénocarcinome) ;
- pancréatiques ;
- bronchiques ;
- gynécologiques (sein, ovaires, utérus) ;
- cancer médullaire de la thyroïde.

• certaines pathologies bénignes peuvent s'accompagner d'une élévation modérée de l'antigène carcino-embryonnaire (10 à 100 ng/ml) ce qui rend ce marqueur peu spécifique. Il s'agit du tabagisme, des hépatopathies bénignes (hépatite alcoolique aiguë, hépatite chronique active virale, cirrhose), colites aiguës et des polyposes rectocoliques.

## - CA 19-9 :

La sensibilité de ce marqueur est bonne pour les adénocarcinomes du pancréas et de l'estomac et supplante l'ACE dans cette indication. Par contre, sa spécificité est médiocre en cas d'élévation modérée, puisque des taux supérieurs à la normale peuvent s'observer en cas d'hépatopathie chronique, de pancréatite chronique quelle qu'en soit la cause, de cholestase et de lithiase biliaire.

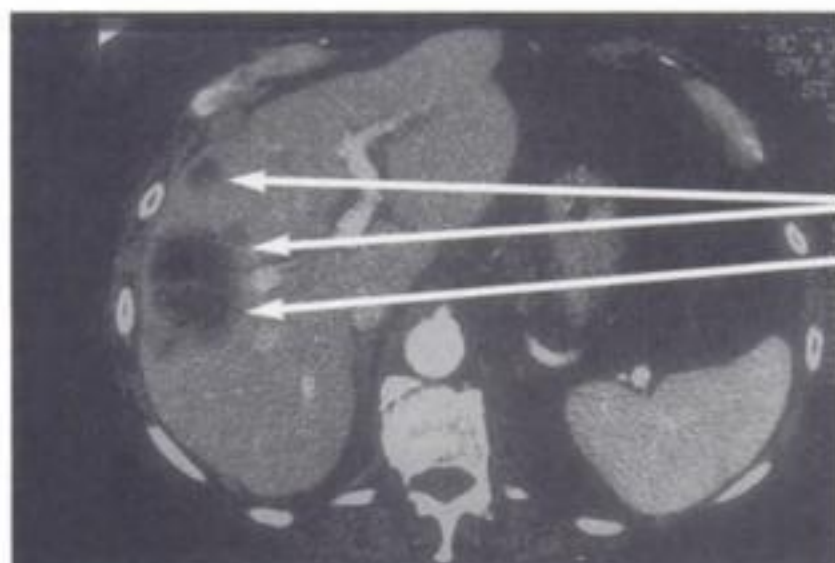
### 1.4.2. Tomodensitométrie hépatique hélicoïdale avec injection de produit de contraste en bolus (angioscanner) (voir Figures 3 et 4)

## • Avant injection

- Les métastases hépatiques sont habituellement hypodenses et plus ou moins hétérogènes suivant l'importance de la nécrose intra-tumorale.
- En cas d'hémorragie intra-tumorale récente, les métastases apparaissent hyperdenses.
- Des calcifications intra-tumorales peuvent se voir, notamment en cas de métastases de cancers coliques.

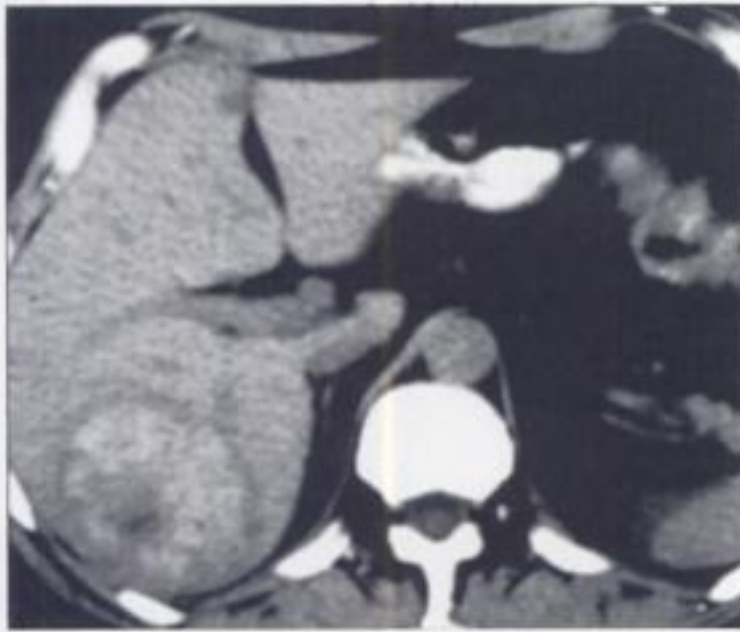
## • Après injection

À la différence du CHC, les métastases hépatiques des carcinomes sont peu vascularisées et restent donc hypodenses après injection de produit de contraste.



**Figure 3 : TDM hépatique : métastases hépatiques d'un adénocarcinome colique**





**Figure 4 : TDM : métastase hépatique calcifiée d'un cancer colique**

Sur cet examen TDM sans injection de produit de contraste, la lésion postérieure du lobe droit est spontanément hyperdense. Cette hyperintensité correspond à un semis de calcifications : métastase de cancer colique (calcifiée).

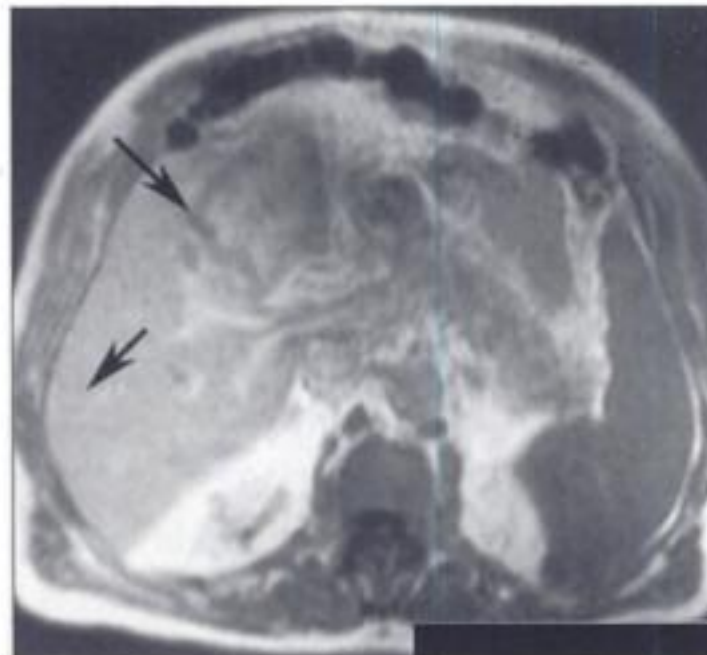
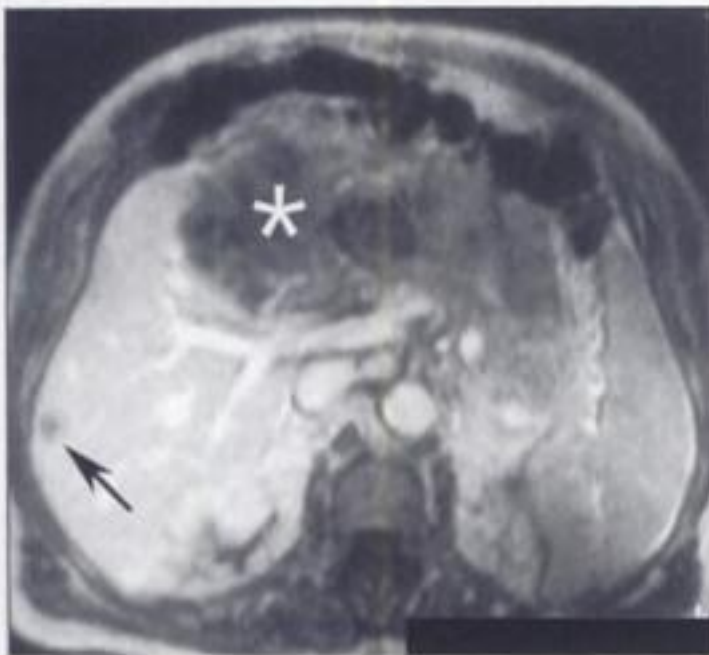
### 1.4.3. Imagerie par résonance magnétique

L'IRM constitue un examen d'une excellente sensibilité pour le diagnostic de métastases hépatiques et tend à supplanter la tomodensitométrie dans cette indication (voir Figure 5).

**Figure 5 : IRM : métastases hépatiques**

Sur cette image en pondération T1, obtenue à la phase portale après injection de produit de contraste paramagnétique, il existe une volumineuse lésion du lobe gauche (\*) associée à une autre lésion sous-capsulaire du lobe droit (flèche). Ces deux lésions ne prennent pas le produit de contraste.

Sur cette image en pondération T1 obtenue 3 minutes après l'injection de produit de contraste, il existe un signe tout à fait typique de métastase correspondant à un lavage périphérique donnant une couronne hypo-intense au niveau des deux lésions (flèches). Ce signe est le signe du *wash-out*.



### 1.4.4. Imagerie métabolique en tomo-scintigraphie d'émissions de positons (PET-SCAN)

Indiquée dans les cas suivants :

- élévation de l'ACE sans image tumorale évidente ;
- bilan d'extension avant métastasectomie ;
- suspicion de récurrence locale d'une tumeur rectale opérée et radiotraitée.

### 1.5. Ponction biopsie hépatique

En dehors des cas évidents de cancer avec dissémination polyviscérale, il est indispensable d'avoir une preuve histologique, qui permet d'affirmer la nature maligne de la lésion et de différencier (en cas de métastase hépatique inaugurale) ; la nature primitive ou secondaire de la tumeur. Par contre, l'aspect histologique n'est parfois pas suffisamment caractéristique pour identifier le cancer d'origine.



## Notes

**1.6. Principes du traitement\*****1.6.1. Traitement chirurgical : hépatectomie partielle**

L'hépatectomie partielle peut s'envisager en cas de métastase unique d'un cancer (notamment colique) extirpable ou déjà extirpé mais aussi en cas de métastases multiples à condition que l'exérèse laisse en place une quantité de parenchyme hépatique fonctionnel compatible avec la vie (on estime que l'on peut réséquer environ 60 à 70 % du parenchyme hépatique sans compromettre les fonctions vitales du foie, chez un sujet non cirrhotique).

**1.6.2. Traitements non chirurgicaux****• Chimiothérapie**

- Peut être réalisée par voie intra-artérielle directe ou par voie générale.
- Si des réponses tumorales objectives sont possibles, le bénéfice sur la survie n'est, par contre, pas clairement démontré.

Par voie intra-artérielle

- Cette technique, (surtout utilisée dans les métastases hépatiques de cancers colorectaux) qui consiste à implanter un cathéter dans l'artère hépatique afin d'y perfuser directement (sans effets systémiques) du 5-Fluoro-Uracile ou son dérivé le 5-FU DR, se justifie par le fait que les métastases hépatiques sont surtout vascularisées par l'artère hépatique.
- Ses effets secondaires ne sont pas négligeables et doivent inciter à poser les indications de ce type de traitement avec prudence :
  - . thrombose de l'artère hépatique ;
  - . cholécystite aiguë lithiasique (une cholécystectomie systématique est recommandée avant ce traitement) ;
  - . cholangites sclérosantes secondaires ;
  - . hépatite « chimique » ;
  - . ulcérations gastroduodénales.

Par voie générale

- Métastases hépatiques des cancers colorectaux (voir chapitre 6 : Tumeurs du côlon et du rectum).
- Métastases hépatiques des cancers mammaires : polychimiothérapies comportant des anthracyclines.

**• Ablation thermique tissulaire par radio-fréquence**

Destruction des métastases par la chaleur indiquée dans 3 circonstances :

- récurrence après chirurgie ;
- traitement combiné avec la chirurgie éventuellement au cours du geste opératoire ;
- traitement réalisé isolément, en cas de contre-indication chirurgicale.

**• Traitement symptomatique de la douleur**

Il fait appel :

- aux antalgiques notamment morphiniques ;
- aux anti-inflammatoires stéroïdiens ou non stéroïdiens ;
- à la radiothérapie externe concentrée qui peut soulager certains patients.

**2. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CANCERS ENDOCRINIENS****2.1. Principales caractéristiques**

Les métastases hépatiques des cancers endocriniens se distinguent des autres métastases par plusieurs particularités :

- l'existence possible de manifestations en rapport avec une sécrétion endocrine excessive par la tumeur (exemple le flush et la diarrhée motrice du syndrome carcinoïde) ;
- leur lenteur d'évolution ;
- leur hypervascularisation bien mise en évidence par l'angioscanner et l'artériographie (les complications hémorragiques de la ponction biopsie hépatique ne sont donc pas rares) ;
- l'intérêt de la scintigraphie au MBIG (méthyl iodobenzylguanidine) qui permet :
  - . leur repérage (MBIG marqué à l'iode 125) ;
  - . leur traitement par radiothérapie métabolique palliative (MBIG marqué à l'iode 131) ;

- la fréquente identification du cancer endocrinien d'origine à l'examen histologique qui doit comporter une étude immunohistochimique.

## 2.2. Traitements chirurgicaux\*

L'indication d'une hépatectomie partielle, voire d'une transplantation hépatique (dont le pronostic semble meilleur que dans les métastases hépatiques des carcinomes) est à discuter au cas par cas, et dépend notamment des possibilités d'exérèse curative du cancer endocrinien primitif.

## 2.3. Traitements non chirurgicaux\*

### 2.3.1. Chimio-embolisation

### 2.3.2. Interféron alpha

### 2.3.3. Analogues de la somatostatine

- Les analogues de la somatostatine permettent, par leurs propriétés d'inhibition, des sécrétions hormonales (hormone de croissance, insuline, glucagon, gastrine, hormones gastro-intestinales), de contrôler les manifestations cliniques observées au cours des différents cancers endocriniens en particulier métastasés.
- Les indications sont :
  - . syndrome carcinoïde ;
  - . glucagonome ;
  - . syndrome de Verner Morrison (vipome).Le syndrome de Zollinger-Ellison peut également bénéficier des analogues de la somatostatine.
- Les produits sont :
  - . octréotide (SANDOSTATINE®) en sous-cutanée 300 à 400 µg par jour ; mais surtout :
  - . lanréotide (SOMATULINE® LP) à longue durée d'action (15 jours).

### 2.3.4. Chimiothérapie par 5FU-streptozotocine

L'adriamycine et le diméthyl-triazéno-unidazole carboxamide (DETICENE®) peuvent également être utilisés.

## 3. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES MÉLANOSARCOMES

- Elles peuvent se développer plusieurs années après l'exérèse d'un mélanosarcome cutané, en particulier à l'occasion d'une immuno-dépression.
- Cliniquement, elles se traduisent par une hépatomégalie nodulaire souvent très volumineuse, avec parfois une mélanurie.
- La réalisation d'un fond d'œil et la recherche de métastases cérébrales par le scanner ou l'IRM doivent être systématiques.

Oops, page PA120 was not yet downloaded :(



# Tumeurs du pancréas

CHAPITRE

8

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 155 (module 10) ■ Tumeurs du pancréas

– Diagnostiquer une tumeur du pancréas.

Notes

### 1. FACTEURS DE RISQUE

### 2. DIAGNOSTIC

- 2.1. Circonstances de découverte
  - 2.1.1. Ictère
  - 2.1.2. Douleur épigastrique
  - 2.1.3. Altération de l'état général (anorexie, asthénie, amaigrissement)
  - 2.1.4. Diarrhée
  - 2.1.5. Nausées, vomissements
  - 2.1.6. Autres signes
- 2.2. Examens complémentaires
  - 2.2.1. Examens morphologiques
  - 2.2.2. Examens biologiques
- 2.3. Diagnostic anatomo-pathologique
  - 2.3.1. Adénocarcinome à cellules de type canalaire
  - 2.3.2. Adénocarcinome à cellules acineuses
- 2.4. Diagnostic différentiel
  - 2.4.1. Pancréatite chronique
  - 2.4.2. Faux kystes
  - 2.4.3. Ampullome vaterien
  - 2.4.4. Tumeurs kystiques du pancréas
  - 2.4.5. Tumeurs endocrines du pancréas

### 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

### 4. PRINCIPES DU TRAITEMENT\*

- 4.1. Adénocarcinome résécable : chirurgie à visée curative
- 4.2. Adénocarcinome non résécable
- 4.3. Traitement de la douleur

*L'adénocarcinome du pancréas est l'un des cancers dont le taux de survie est le plus faible (< 5 % à 5 ans). Il représente 3 % de tous les cancers et 10 % des cancers digestifs. En France, il est responsable de 4 000 décès par an. Son incidence est en légère augmentation. Il se développe à partir des cellules du pancréas exocrine.*

## 1. FACTEURS DE RISQUE

- Le cancer du pancréas est rare avant 40 ans. Son incidence augmente nettement après 60 ans.
- La prédominance masculine est nette avec un « sex-ratio » de 2 à 3.
- Le tabagisme et le diabète constituent des facteurs de risque, en particulier chez les femmes. L'incidence de ce cancer est plus élevée chez les sujets ayant une pancréatite chronique.

## 2. DIAGNOSTIC

### 2.1. Circonstances de découverte

**Le cancer est dans la grande majorité des cas révélé à un stade évolué, ce qui explique en partie le pronostic catastrophique de cette tumeur.**

#### 2.1.1. Ictère

Il est dû à une compression de la voie biliaire principale par une tumeur de la tête du pancréas. Il est d'aggravation progressive, associé à un prurit, des selles décolorées et des urines foncées. Une hépatomégalie secondaire à la cholestase progressive et une grosse vésicule palpable sont habituelles.

#### 2.1.2. Douleur épigastrique

– C'est le premier symptôme, pour plus de la moitié des cancers du pancréas.

- La douleur est typiquement en barre épigastrique, irradiant en arrière, transfixiante et soulagée par la position dite en « chien de fusil ».
- La douleur solaire quand elle est prolongée entraîne une restriction alimentaire volontaire en partie responsable de l'amaigrissement. Classiquement, l'aspirine la soulage davantage que les autres antalgiques usuels.

– Elle est en rapport avec un envahissement des plexus nerveux de la région cœliaque. La douleur peut, plus rarement, être en rapport avec une pancréatite aiguë développée en amont de l'obstacle tumoral.

#### 2.1.3. Altération de l'état général (anorexie, asthénie, amaigrissement)

Elle est présente dans 90 % des cas au moment du diagnostic. Il s'agit du symptôme révélateur dans 1/3 des cas environ.

#### 2.1.4. Diarrhée

- Parfois, il s'agit d'une insuffisance pancréatique externe avec maldigestion des graisses en particulier lorsque le cancer est développé sur une pancréatite chronique.
- Il peut s'agir d'une diarrhée d'allure motrice.

#### 2.1.5. Nausées, vomissements

#### 2.1.6. Autres signes

Ils sont beaucoup plus rarement révélateurs :

- déséquilibre d'un diabète jusque-là bien stabilisé ;
- ascite due à une carcinose péritonéale dans un contexte de cancer évolué (avec généralement des métastases hépatiques). À ce stade, un ganglion de Troisier peut être retrouvé ;
- des métastases hépatiques, pulmonaires (lâcher de ballon, lymphangite carcinomateuse) ou osseuses (rachis) peuvent parfois révéler la maladie.

## 2.2. Examens complémentaires

### 2.2.1. Examens morphologiques

#### • Échographie abdominale

**L'échographie abdominale est l'examen à réaliser en première intention** en raison de son faible coût, et de sa rentabilité diagnostique.

- Elle peut montrer la tumeur dans 60 % des cas (tumeurs de plus de 20 mm) sous la forme d'un nodule hypoéchogène homogène ou hétérogène plus ou moins bien limité. Les tumeurs de moins de 20 mm de diamètre ne sont généralement pas vues en échographie. Le canal de Wirsung est dilaté une fois sur deux en amont de la tumeur.

– La tumeur entraîne généralement une distension vésiculaire et une dilatation des voies biliaires intra- et extra hépatiques.



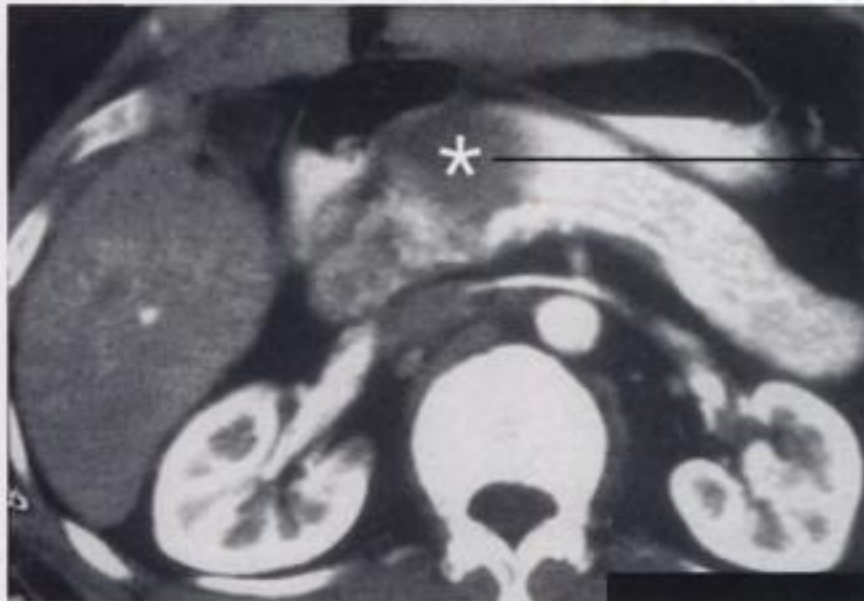
- L'extension loco-régionale est mal évaluée par l'échographie qui par contre, est performante pour le diagnostic des métastases hépatiques.

• **Tomodensitométrie abdominale hélicoïdale** (voir Figures 1 et 2)

Elle a l'avantage de bien visualiser le pancréas.

- Sans injection, la densité de la tumeur est voisine de celle du pancréas normal. Après injection de produit de contraste, le pancréas normal est rehaussé alors que la tumeur reste hypodense. La dilatation des voies biliaires ou du Wirsung oblige à effectuer une étude de la tête du pancréas en coupe fine.
- La tomodensitométrie est un bon examen pour évaluer l'extension vasculaire ganglionnaire et les métastases hépatiques.

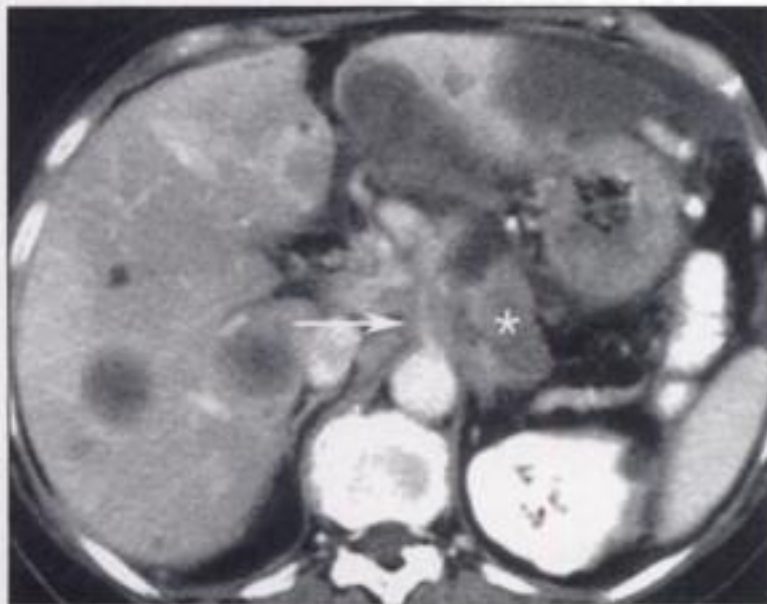
Figure 1 : Tomodensitométrie abdominale



Région isthmique

À la phase artérielle de l'examen TDM effectué en mode hélicoïdal, il existe nettement une zone hypodense située au niveau de la région isthmique correspondant au contingent fibreux central d'un adénocarcinome

Figure 2 : Tomodensitométrie abdominale : adénocarcinome du pancréas avec envahissement vasculaire ganglionnaire et métastases hépatiques



Sur cet examen TDM obtenu après injection de produit de contraste, il existe un engainement des structures vasculaires (flèche) des adénopathies péri-pancréatiques (\*) et des localisations hypodenses intra-hépatiques multiples.

• **Échoendoscopie bilio-pancréatique** (voir Figure 3)

- Il s'agit de l'examen de référence pour le diagnostic de cancer du pancréas.
- Il permet une très bonne visualisation de la glande pancréatique par voie transgastrique pour le corps et la queue et par voie transduodénale pour la tête. Elle peut visualiser des petits cancers pancréatiques inférieurs à 20 mm de diamètre, non détectables par les autres techniques d'imagerie. De plus, l'extension ganglionnaire et vasculaire est évaluée avec une excellente sensibilité.

• **Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE)** (voir Figure 4)

L'opacification du canal de Wirsung peut montrer un rétrécissement serré et irrégulier (avec une dilatation d'amont) très évocateur du diagnostic.

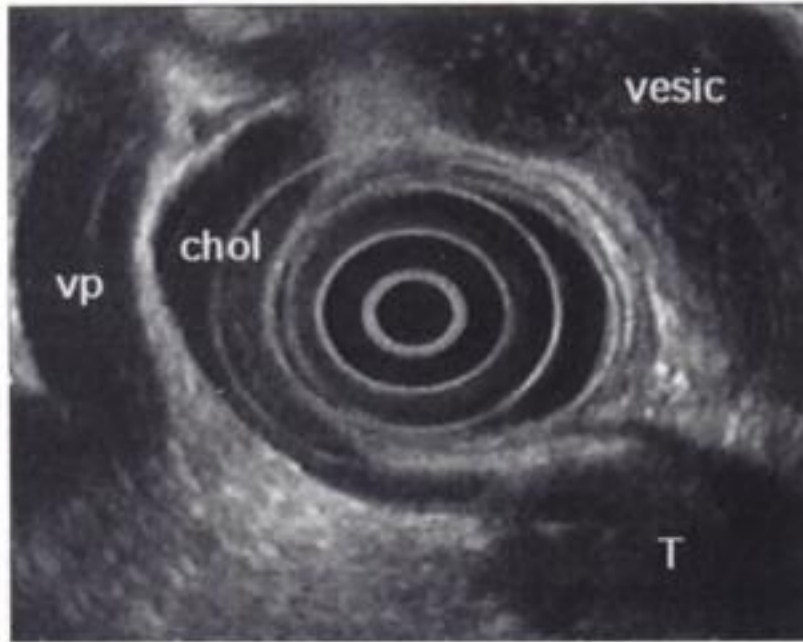
• **Cholangio-pancréatographie IRM** (voir Figure 5)

Examen très performant pour le diagnostic positif mais aussi topographique des lésions.



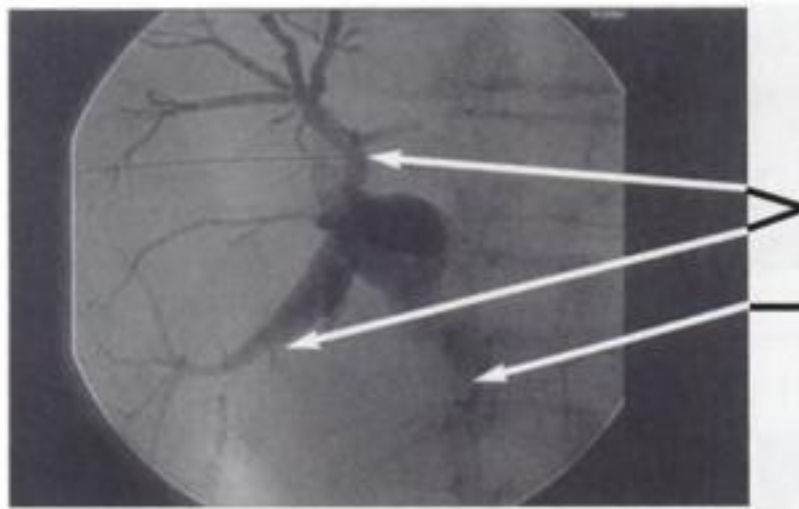
## Notes

Figure 3 : Échoendoscopie bilio-pancréatique



Volumineuse tumeur de la partie basse de la tête

Figure 4 : Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) : cancer de la tête du pancréas



Dilatation des canaux hépatiques droit et gauche et des voies biliaires intra-hépatiques

Dilatation du cholédoque

Figure 5 : CP-IRM



Sur cette cholangio-pancréatographie par résonance magnétique (CP-IRM), en pondération T2, il existe une obstruction bicanalaire basse correspondant à cette localisation primitive au niveau de la région du pancréas unciné (flèche).

### 2.2.2. Examens biologiques

#### • Enzymes hépatiques

- Il existe une cholestase avec hyperbilirubinémie conjuguée, élévation des phosphatases alcalines et de la gamma-GT, les transaminases sont modérément élevées. Le dosage de l'amylase dans le sang et les urines et de la lipasémie ne présente pas d'intérêt diagnostique.
- Le taux de prothrombine peut être abaissé en raison de la baisse des facteurs vitamines K dépendants (la vitamine K est, en effet, liposoluble et en cas de cholestase elle n'est, de ce fait plus absorbée normalement). Le facteur V reste normal, les autres facteurs de la coagulation vitamine K dépendants remontent après une administration de 20 mg de vitamine K1 en IV.

#### • Marqueurs biologiques de l'inflammation

Un syndrome inflammatoire biologique non spécifique (accélération de la vitesse de sédimentation, des alpha1 et alpha2 globulines, etc.) est habituel, comme dans la plupart des cancers.

مادة مخفية بموجب حقوق النشر

## • Marqueurs tumoraux

### Antigène carcino-embryonnaire (ACE)

Son élévation sérique est d'autant plus fréquente et nette que la tumeur est étendue et qu'il existe des métastases hépatiques. Il est peu spécifique et peut être élevé en cas d'adénocarcinome (en particulier digestif), chez les tabagiques chroniques, et aussi en cas de pancréatite chronique. Il ne constitue donc pas un examen diagnostique, mais est davantage d'utilité au cours de la surveillance, en particulier postopératoire.

### Antigène CA 19-9 sérique ( $N < 37 \text{ U/ml}$ )

C'est un déterminant antigénique carbohydraté dérivé d'un carcinome colorectal, défini par un anticorps monoclonal présent dans le sérum de malades atteints de cancers gastro-intestinaux. Sa sensibilité est de 85 % et est supérieure à celle de l'ACE. Il existe une corrélation entre la taille et l'extension tumorales et le taux de ce marqueur.

Les faux positifs du CA 19-9 sont nombreux en particulier la pancréatite aiguë ou chronique et la cholestase quelle qu'en soit l'origine.

## 2.3. Diagnostic anatomo-pathologique

### 2.3.1. Adénocarcinome à cellules de type canalaire (90 % des tumeurs malignes du pancréas exocrine)

- Il siège plus fréquemment dans la tête du pancréas (60 à 80 % des cas) comprimant et obstruant précocement les canaux biliaires et pancréatiques. Il siège plus rarement dans le corps du pancréas (10 à 15 %) ou dans la queue (5 à 10 %).
- Les formes bien différenciées sont les plus fréquentes (cellules cylindriques ou cubiques organisées en structure tubulaire ou canalaire).
- L'extension se fait rapidement dans les ganglions péri-pancréatiques, dans l'espace rétro-péritonéal, vers les vaisseaux spléniques et mésentériques puis dans la cavité péritonéale et les organes de voisinage (duodénum, estomac, vésicule, rate).
- Certaines formes histologiques sont à part (adénocarcinome mucineux, carcinomes adénosquameux, carcinome à cellules pléiomorphes).

### 2.3.2. Adénocarcinome à cellules acineuses (10 %)

Il est inhomogène, lobulé, jaunâtre, comportant parfois des remaniements hémorragiques. Sa taille et sa localisation sont variables. Histologiquement, il est constitué de cellules arrondies ou cylindriques. Le pronostic est très mauvais.

## 2.4. Diagnostic différentiel

### 2.4.1. Pancréatite chronique

Elle touche l'homme jeune et peut se révéler par les mêmes symptômes. Le diagnostic différentiel peut parfois être difficile même à l'aide de l'échoendoscopie, ce d'autant que la pancréatite chronique est un facteur de risque d'adénocarcinome du pancréas. L'échoendoscopie permet, en cas de doute, de réaliser une ponction biopsie et d'acquiescer ainsi une certitude diagnostique.

### 2.4.2. Faux kystes

Ils compliquent les pancréatites aiguës et chroniques, leur contenu est liquidien avec une paroi peu épaisse. D'authentiques faux kystes se développent parfois au cours d'une pancréatite d'amo, révélant un cancer.

### 2.4.3. Ampullome vaterien

L'ictère est typiquement variable, avec parfois des épisodes d'angiocholite. L'association à une hémorragie digestive (mélène, anémie ferriprive) est évocatrice. Le diagnostic repose sur la fibroscopie (fibroscope à vision latérale) qui permet de visualiser la lésion et de la biopsier, sur la tomographie abdominale et l'échoendoscopie.

## Notes

**2.4.4. Tumeurs kystiques du pancréas**

Les lésions kystiques du pancréas regroupent :

- les pseudokystes qui représentent 90 % des lésions kystiques du pancréas ;
- **les tumeurs kystiques du pancréas (TKP)** qui représentent environ 10 % ;
- les autres tumeurs kystiques beaucoup plus rares.

**Les TKP** représentent 5 % des tumeurs pancréatiques. On distingue :

- les cystadénomes séreux et mucineux (60 %) ;
- les cystadénocarcinomes (15 %) ;
- les tumeurs intracanales papillaires et mucineuses du pancréas : TIPMP (10-15 %) ;
- les autres tumeurs beaucoup plus rares (tumeurs pseudopapillaires et solides, tumeurs neuroendocrines kystisées).

**• Cystadénomes séreux (CS)**

Les plus fréquentes des TKP sont des tumeurs microkystiques d'origine épithéliale et de nature bénigne localisées dans 40 % des cas au niveau de la tête ou du crochet pancréatique.

Circonstances de découverte

La prédominance féminine est nette et l'âge médian est de 60 ans. Près d'un tiers des CS sont découverts à l'occasion d'un examen morphologique chez un patient asymptomatique. En cas de CS symptomatique, les signes les plus fréquents sont :

- des douleurs épigastriques ;
- une masse abdominale palpable ;
- un amaigrissement.

Examens morphologiques

- **L'échographie abdominale** met en évidence une tumeur pancréatique dont le caractère homogène ou nettement kystique dépend de la taille des microkystes.
- **Le scanner hélicoïdal** avec coupes fines et injection de produit de contraste en bolus met en évidence le contingent microkystique spécifique, constitué selon la définition de plus de six microkystes (aucun ne mesure plus de 2 cm), dont le rehaussement après injection donne un aspect caractéristique en « rayon de miel ». Des calcifications centrales (inconstantes) et la situation périphérique des kystes les plus volumineux sont des signes caractéristiques.

Échoendoscopie pancréatique

- Elle permet de mieux préciser le contingent microkystique des tumeurs de moins de 3 cm, en mettant en évidence le renforcement périphérique très net. Dans 10 % des cas, le CS apparaît comme un macrokyste uniloculaire ou multiloculaire et ne peut être différencié d'une tumeur kystique mucineuse par l'imagerie.
- L'incertitude diagnostique peut justifier une indication opératoire d'emblée ou la poursuite des investigations avec prélèvement du liquide intrakystique par ponction guidée par l'échoendoscopie.

Étude du liquide de ponction

- L'étude cytologique est décevante puisque l'isolement de cellules épithéliales typiques n'est possible que dans 10 % des cas.
- Un certain nombre de dosages doit être effectué dans le liquide de ponction :
  - . amylase ;
  - . antigène carcinoembryonnaire ;
  - . CA 19-9 ;
  - . CA 72-4 ;
  - . mucines.

Un taux très faible de l'ACE intrakystique (< 5 ng/ml) est un argument discriminant en faveur d'un CS.

Indications thérapeutiques

2 attitudes possibles :

- simple surveillance clinique et échographie annuelle si CS asymptomatique sans anomalies biologiques et données typiques d'imagerie et de l'analyse du liquide de ponction ;
- exérèse chirurgicale dans les autres cas.



## • Cystadénomes mucineux (CM)

Tumeurs épithéliales macrokystiques uni- ou multiloculaires potentiellement malignes (filiation cystadénome mucineux-cystadénocarcinome) de localisation corporéo-caudale dans 75 % des cas.

### Circonstances de découverte

- Terrain : touche essentiellement les femmes (80-90 %) habituellement entre 40 et 50 ans.
- Dans 25 % des cas, la tumeur est asymptomatique, de découverte fortuite (diagnostic radiologique, per opératoire ou anatomopathologique).
- Les symptômes révélateurs sont les douleurs abdominales et une masse abdominale palpable.

### Examens morphologiques

- **L'échographie** met en évidence une lésion anéchogène, liquidienne uni- ou multikystique.
- **L'échoendoscopie pancréatique** précise le contenu hyperéchogène du macrokyste, lié à la présence de mucus et peut mettre en évidence une (des) végétation(s) intrakystique(s).
- **L'aspect tomodensitométrique** est celui d'un macrokyste, uni- ou multiloculaire à contenu hypodense avec rehaussement de la paroi kystique après injection. Celle-ci révèle la présence de microkystes intrapariétaux, à la périphérie de la tumeur (situation au contraire centrale dans les CS). Les calcifications très inconstantes (10-15 % des cas) sont également périphériques. L'erreur diagnostique la plus commune est de conclure à tort à un pseudokyste, avec le risque d'un traitement inadapté.

### Étude du liquide de ponction

L'étude cytologique est rarement contributive.

Le prélèvement du liquide intrakystique permet par contre de préciser le **profil biochimique du kyste**, qui se caractérise pour les CM par des taux faibles pour les enzymes pancréatiques et des taux élevés pour les marqueurs tumoraux (ACE, CA 19-9, CA 72-4) et les mucines.

### Traitement

Tout CM doit être traité par exérèse pancréatique en raison du risque de dégénérescence néoplasique.

## • Cystadénocarcinomes

- Carcinomes localisés ou massifs développés aux dépens d'une lésion kystique, limitée par un revêtement épithélial cylindrique mucosécrétant.
- La prédominance féminine est nettement moins marquée (60 %) que pour les cystadénomes. La médiane est plus élevée (65 ans) et la localisation céphalique plus fréquente (50-60 %).

### Signes révélateurs

- Douleurs abdominales (80 %).
- Ictère (32 %).
- Masse abdominale (16 %).

### Examens morphologiques

- **L'échographie et la tomodensitométrie abdominale** mettent en évidence une tumeur macrokystique, uni ou multiloculaire présentant souvent des végétations pariétales. En cas de lésion évoluée, on visualise des adénopathies coelio-mésentériques, un envahissement vasculaire voire des métastases hépatiques.
- **L'échoendoscopie pancréatique** est utile pour la détection du contingent tissulaire intrakystique et des végétations pariétales envahissant le parenchyme pancréatique adjacent (surtout pour les tumeurs de moins de 5 cm).
- **Marqueurs tumoraux** : le CA 19-9 sérique est élevé dans 75 % des cas.

### Ponction du liquide intrakystique

- Les taux intrakystiques des marqueurs tumoraux (ACE et CA 19-9) sont très souvent élevés.
- Dans 30 % des cas, l'examen cytologique met en évidence des cellules malignes.

### Traitement

Résection pancréatique avec curage ganglionnaire et extension de l'exérèse aux organes de voisinage

## Notes

• **Tumeurs intracanales papillaires et mucineuses du pancréas (TIPMP)**

- Les TIPMP sont définies comme une prolifération anormale de l'épithélium du canal pancréatique principal et/ou du canal secondaire avec production de mucus responsable d'une dilatation canalaire. Tous les degrés de lésions épithéliales sont possibles allant de la simple hyperplasie papillaire à la dysplasie modérée ou sévère jusqu'au carcinome invasif, ce qui suggère fortement un continuum lésionnel et justifie leur exérèse chirurgicale.
- Elles sont situées le plus souvent au niveau de la tête ou de l'isthme du pancréas.

Symptômes révélateurs

- La majorité des TIPMP est diagnostiquée chez les sujets de plus de 50 ans avec une légère prédominance masculine.
- Elles sont liées à une obstruction canalaire pancréatique ou à une évolution loco-régionale d'une tumeur maligne :
  - . douleurs abdominales ;
  - . crises de pancréatite aiguë (œdémateuses) récidivantes ;
  - . diarrhée avec stéatorrhée ;
  - . un ictère obstructif est possible et témoigne d'une forme maligne ;
  - . au moment du diagnostic, un patient sur cinq est diabétique.

Examens morphologiques

- **L'échographie et la tomодensitométrie abdominale** mettent en évidence une image kystique uni- ou multikystique localisée généralement au crochet du pancréas à contour net, associée à une dilatation canalaire.
- **La tomодensitométrie hélicoïdale** précise également le contenu muqueux des dilatations kystiques et permet l'étude des végétations endocanales. Le parenchyme pancréatique est le plus souvent atrophique sans calcifications (diagnostic différentiel : pseudokyste compliquant une pancréatite chronique calcifiante).
- **La pancréato-IRM** objective des lésions spécifiques de TIPMP :
  - . dilatation canalaire globale du canal pancréatique contrastant avec l'absence d'obstacle canalaire ;
  - . dilatation en boule des canaux secondaires de l'uncus ou association des 2 types de dilatation ;
  - . images lacunaires endocanales des bouchons muqueux et pariétaux des lésions épithéliales.
- **La pancréatographie** est considérée comme l'examen de référence pour affirmer le diagnostic : l'existence d'une papille béante par où s'écoule du mucus est pathognomonique. Une dilatation du canal principal avec présence d'une ou plusieurs lacunes mobiles est également caractéristique, chez un patient indemne de pancréatite chronique.
- **L'échoendoscopie** donne des résultats comparables à ceux de la wirsungographie rétrograde.
  - . Elle présente l'avantage de coupler étude endoscopique de la papille à la recherche d'un écoulement de mucus et d'étudier la totalité de l'arbre pancréatique.
  - . Elle permet de détecter des dilatations kystiques (notamment des canaux accessoires non opacifiés en wirsungographie).
  - . Elle donne également la possibilité de mettre en évidence un matériel intracanalair soit tumoral sous la forme d'un épaississement pariétal, soit mucoïde sous forme de filaments hyperéchogènes mobiles dans les canaux.

Diagnostic différentiel (voir Tableau page suivante)

Les deux principaux diagnostics différentiels des TIPMP sont :

- les pseudokystes sur pancréatite chronique ;
- les cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux.

Traitement

- La fréquence des carcinomes invasifs sur pièce opératoire et la séquence admise d'évolution dysplasie de bas grade-dysplasie de haut grade-carcinome invasif justifient un traitement chirurgical. La nature du traitement chirurgical doit être guidée par l'examen extemporané des marges.
- En cas de carcinome invasif, la réalisation d'une pancréatectomie totale ou subtotale est justifiée.

- Elle est réalisée par double voie abdominale et transanale, cette intervention consiste en une résection de tout le rectum avec ablation totale du mésorectum (tissu cellulo-embryonnaire entourant le rectum, siège des récidives loco-régionales) qui est disséqué jusqu'au plancher pelvien avec confection d'une anastomose colo-anale par voie transanale, qui sera dans la grande majorité des cas protégée transitoirement par une colostomie sigmoïdienne.
- La complication est représentée par la fistule anastomotique, en règle sans conséquence compte tenu de la colostomie de protection provisoire.

**Les séquelles de cette chirurgie mutilante sont nombreuses :**

- **colostomie définitive** : l'appareillage des colostomies a fait de grands progrès. Grâce aux irrigations, il est possible de mener une vie active et indépendante. La colostomie définitive peut, elle-même, être la source de complications (sténose, prolapsus, éversion péri-stomiale) ;
- **impuissance et troubles de l'éjaculation** : s'observent chez l'homme dans plus de 50 % des cas (nettement plus élevés chez le sujet de plus de 60 ans) ;
- **troubles urinaires en règle, transitoires** : la dénervation vésicale peut entraîner une rétention aiguë d'urines postopératoire justifiant le maintien d'une sonde urinaire en postopératoire pendant 10 jours. Les troubles urinaires prolongés (syndrome d'énervation vésicale) se voient surtout chez l'homme et s'atténuent généralement avec le temps. Il est nécessaire d'en avertir le patient.

**Cancers du haut rectum : 10-15 cm de la marge anale ou > 7 cm du bord supérieur du sphincter**

- La résection antérieure du rectum avec anastomose colo-rectale est, dans cette situation, l'intervention de choix.
- Elle est réalisée par la seule voie abdominale, cette intervention consiste en une résection-anastomose du rectum avec confection d'une anastomose colo-rectale.
- Certaines résections antérieures, réalisées dans les conditions particulières de difficulté, peuvent comporter une colostomie provisoire dite de protection, qui est une colostomie latérale de proche amont (sigmoïdienne) qui sera fermée 2 mois plus tard.
- Le risque de séquelles sexuelles et de troubles urinaires est faible mais possible, compte tenu de l'étendue de la dissection pelvienne.
- La conséquence habituelle des anastomoses colo-rectales ou colo-anales est le fractionnement des selles (évacuation répétée de petites quantités de selles). Une altération de la continence et l'existence de souillures sont fréquentes. Ces troubles sont réduits par la reconstruction d'un réservoir rectal par une poche colique en J.

**• Examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire**

Il doit préciser :

- l'intégrité ou non du mésorectum ;
- les marges distales et latérales ;
- le nombre de ganglions examinés et envahis (l'examen d'au moins 12 ganglions est nécessaire à l'évaluation correcte du statut ganglionnaire) ;
- le grade de la tumeur ;
- l'envahissement vasculaire et périnerveux.

**• Cas particuliers des tumeurs de moins de 3 cm (T1) sans extension ganglionnaire (N0) à l'échoendoscopie rectale**

- Chez les patients en mauvais état général, pour lesquels il existe un risque opératoire important, une excision chirurgicale limitée (parachute) ou une électroexérèse de la tumeur réalisée par voie transanale sans exérèse rectale ni ganglionnaire, constitue une alternative thérapeutique.
- Ces techniques permettent une lecture histologique de la pièce opératoire, mais ne permettent pas l'analyse des ganglions.

**4.6.2. Radiothérapie pré-opératoire**

- Elle peut être courte (25 Gy sur 5 jours) ou longue (45 Gy sur 5 semaines). Elle est indiquée en cas de cancers du bas et du moyen rectum de stade T3-T4 voire T2 et en cas d'extension ganglionnaire à l'échoendoscopie.
- Elle diminue les récidives loco-régionales (devenues beaucoup plus rares avec l'exérèse systématique du mésorectum) mais n'influence pas la survie.

**4.6.3. Chimiothérapie adjuvante postopératoire**

Une chimiothérapie adjuvante utilisant le 5FU et l'acide folinique pendant 6 mois, permet un gain de



## Notes

**4.6.4. Association radio-chimiothérapie postopératoire**

L'association radiothérapie et chimiothérapie postopératoire a une toxicité plus importante que la radiothérapie pré-opératoire. Elle diminue le risque de récurrence et améliore la survie (essais menés avant que l'exérèse totale du mésorectum ne devienne un standard).

**4.6.5. Résultats thérapeutiques**

- La survie globale est de 50 % à 5 ans avec des différences importantes selon l'extension pariétale de la tumeur et l'existence d'un envahissement ganglionnaire.
- En effet, lorsque la tumeur ne traverse pas la paroi rectale et ne s'accompagne pas de métastases ganglionnaires (T1, T2, N0), la survie à 5 ans est de l'ordre de 90 % mais chute à 60 % en cas de tumeur traversant la paroi (T3, T4).
- En cas d'extension ganglionnaire, les chances de survie sont plus faibles, 30-40 % à 5 ans. Le nombre de ganglions envahis a une influence pronostique, surtout lorsqu'il dépasse 4.
- La mortalité est liée à 2 éléments principaux :
  - . les récurrences pelviennes qui surviennent dans environ 25 % des cas au cours des 2 premières années de suivi ;
  - . les métastases hépatiques qui surviennent dans environ 20 % des cas et surtout au cours des 3 premières années.

**4.6.6. Cancers du rectum avec métastases hépatiques**

- 15 % des patients sont porteurs de métastases hépatiques synchrones et environ 20 % des patients vont développer des métastases hépatiques métachrones qui se révéleront dans les 3 ans.
- L'hépatectomie pour métastases hépatiques de cancer rectal est la seule chance de guérison avec environ 20 % de survie à 5 ans après l'exérèse.
- Une chimiothérapie systémique (voir 3. Cancer du côlon) est indiquée lorsqu'une résection n'est pas réalisable en raison de la diffusion des métastases dans les deux lobes du foie. Elle peut permettre, dans certains cas (réponse tumorale complète, sujet jeune en bon état général), de réaliser dans un second temps une résection des métastases hépatiques.

**4.7. Surveillance****4.7.1. Surveillance clinique**

Palpation de l'abdomen et toucher rectal associé chez la femme au toucher vaginal (en l'absence, bien sûr, d'AAP).

**4.7.2. Surveillance paraclinique**

- Coloscopique à 1 an, puis à 3 ans.
- Échographie hépatique tous les 3 à 6 mois pendant 2 ans puis tous les ans jusqu'à la 5<sup>e</sup> année.
- Radiographie de thorax annuelle.
- Dosage régulier de l'ACE :
  - . une élévation isolée de l'ACE est un indicateur fiable de récurrence locorégionale et/ou à distance ;
  - . elle doit conduire à réaliser des examens complémentaires : échographie hépatique, tomodensitométrie voire IRM hépatique, tomodensitométrie thoracique, échoendoscopie rectale (récurrence anastomotique de dehors en dedans, beaucoup plus rares avec la réalisation systématique de l'exérèse du mésorectum), Pet-Scan ;
  - . si une récurrence est confirmée, une réintervention et/ou une chimiothérapie systémique doivent être envisagées.

Tableau : Principales caractéristiques des tumeurs kystiques du pancréas

Notes

	TIPMP	Pancréatite chronique compliquée de pseudokystes	Cystadénomes et cystadénocarcinomes mucineux
<b>Terrain</b>	Homme (sex-ratio 2-3) 60-65 ans	Homme Alcoolique chronique 30-40 ans	Femme Âge moyen : 50 ans
<b>Calcifications pancréatiques</b>	NON	OUI	NON (calcifications à la périphérie des CM dans 10-15 % des cas)
<b>Localisation préférentielle des lésions kystiques</b>	Tête et corps du pancréas	Tête du pancréas	Queue du pancréas
<b>Communication des kystes avec les canaux pancréatiques à la CPRE</b>	OUI	OUI	NON
<b>Autre signe important à la CPRE</b>		Dilatations irrégulières moniliformes et diffuses	

### 2.4.5. Tumeurs endocrines du pancréas

- Elles sont en fait souvent malignes : la malignité repose sur la présence ou l'apparition de métastases ganglionnaires ou hépatiques. Elles peuvent s'intégrer dans un syndrome de néoplasie endocrinienne multiple de type I (NEM) qu'il convient de rechercher systématiquement.
- L'insulinome est la tumeur endocrine du pancréas la plus fréquente. Le gastrinome s'intègre dans une NEM dans 30 % des cas.
- Les autres tumeurs sont plus rares (tumeur carcinoïde, glucagonome, somatostatine, vipome). Des manifestations cliniques secondaires aux sécrétions endocrines sont caractéristiques de ces tumeurs (hypoglycémie organique en cas d'insulinome, flush et bouffées de chaleur lors de l'absorption de boissons alcoolisées en cas de tumeur carcinoïde).

## 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

Les faux positifs du CA 19-9 sont nombreux en particulier la pancréatite aiguë ou chronique et la cholestase quelle qu'en soit l'origine. Le cancer du pancréas est le cancer digestif qui a le pronostic le plus péjoratif. La guérison est en effet exceptionnelle même lorsque la résection chirurgicale est, *a priori*, satisfaisante (ce qui n'est le cas que dans 10 à 30 % des cas) sur le plan carcinologique. La survie à 5 ans des malades ayant une résection curative est de 10 %. Ce pronostic très défavorable s'explique par l'extension ganglionnaire précoce de ces tumeurs qui est quasi constamment retrouvée lors de l'analyse de la pièce opératoire.

## 4. PRINCIPES DU TRAITEMENT\*

### 4.1. Adénocarcinome résécable : chirurgie à visée curative

- En l'absence de contre-indications liées à l'extension locorégionale ou à distance ou à l'état général du patient, un geste de chirurgie à visée curative doit être envisagé.
- Une duodéno-pancréatectomie céphalique est effectuée pour les cancers de la tête, une spléno-pancréatectomie gauche pour ceux du corps ou de la queue. Le pronostic est essentiellement fonction de l'existence d'adénopathies sur l'examen de la pièce opératoire.

## Notes

**4.2. Adénocarcinome non résécable**

- Un drainage non chirurgical des voies biliaires est indiqué en particulier en cas d'ictère avec prurit. Il est effectué par la mise en place d'une prothèse biliaire (plastique ou mieux métallique expansive) par voie endoscopique. Les obstructions secondaires s'observent dans un délai moyen de 3 à 6 mois.
- La mise en place de la prothèse par voie percutanée est réservée aux échecs de la voie endoscopique.
- Une radio-chimiothérapie systémique palliative par 5 fluoro-uracile et gemcitabine peut y être associée.

**4.3. Traitement de la douleur**

- Les douleurs nécessitent assez souvent la prescription d'opiacés au mieux sous forme retard souvent associés à un anti-inflammatoire non stéroïdien. Elles peuvent également être diminuées par une radiothérapie externe associée ou non à la gemcitabine (antimitotique ayant un effet sur la douleur).
- Une infiltration d'alcool absolu du plexus coélique (neurolyse) peut être effectuée par voie percutanée sous contrôle scanographique ou lors d'une échoendoscopie.



# Partie 2

## **Maladies et grands syndromes** **(chapitres 9 à 22)**

Oops, page PA132 was not yet downloaded :(

# Appendicite aiguë de l'adulte et de l'enfant

## Item 224 ■ Appendicite de l'enfant et de l'adulte

- Diagnostiquer une appendicite chez l'enfant et chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## Notes

### APPENDICITE AIGUË DE L'ADULTE

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

#### 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

- 2.1. Lésions aiguës
- 2.2. Lésions subaiguës

#### 3. DIAGNOSTIC

- 3.1. Syndrome appendiculaire aigu
- 3.2. Abscess appendiculaire ou péritonite localisée
- 3.3. Appendicite gangréneuse
- 3.4. Plastron appendiculaire
- 3.5. Péritonite appendiculaire généralisée
- 3.6. Formes topographiques de l'appendicite aiguë
- 3.7. Appendicite au cours de la grossesse

#### 4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- 4.1. Diagnostic différentiel clinique
- 4.2. Diagnostics différentiels opératoires et anatomo-pathologiques

#### 5. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- 5.1. Évolution spontanée d'une appendicite aiguë
- 5.2. Mortalité globale de l'appendicite
- 5.3. Quand pratiquer l'exérèse ?

#### 6. PRINCIPES DU TRAITEMENT

- 6.1. En dehors d'une péritonite généralisée
- 6.2. En cas de péritonite généralisée

### APPENDICITE AIGUË DE L'ENFANT

#### 1. APPENDICITE DU GRAND ENFANT

- 1.1. Diagnostic positif
- 1.2. Diagnostic différentiel
- 1.3. Complications

#### 2. APPENDICITE DU PETIT ENFANT

#### 3. TRAITEMENT



## APPENDICITE AIGÜE DE L'ADULTE

Le diagnostic de l'appendicite aiguë, affection banale et fréquente, parfois grave, est un diagnostic avant tout clinique. En cas de doute diagnostique, une cœlioscopie exploratrice est indiquée avec réalisation de l'appendicectomie en cas de confirmation.

### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

- L'appendicite est la cause la plus fréquente de syndrome douloureux abdominal aigu hospitalisé en service de chirurgie.
- Son diagnostic doit être suffisamment précoce afin d'éviter l'évolution vers la perforation. La « crainte » de ce diagnostic ne doit pas pour autant conduire à poser une indication opératoire par excès.
- En France, l'appendicectomie reste un geste très fréquent avec une incidence nettement supérieure aux autres pays d'Europe et d'Amérique du nord (4 fois plus), ce qui explique en partie le pourcentage encore élevé d'appendicectomie sur appendice sain, mais aussi une incidence plus faible de péritonite appendiculaire.

### 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

L'examen anatomo-pathologique est indispensable et on ne peut pas se satisfaire du seul examen macroscopique de la pièce pour poser le diagnostic.

#### 2.1. Lésions aiguës

Certaines sont évidentes macroscopiquement :

- l'appendice est augmenté de volume, la séreuse qui le recouvre est rouge, épaissie, œdématisée, parfois recouverte de fausses membranes ou de zones noirâtres, nécrotiques. En coupe, les lésions inflammatoires intéressent toute l'épaisseur de la paroi abdominale ;
- **l'appendicite aiguë suppurée et ulcérée est la plus fréquente.** Elle associe des pertes de substance (ulcération) détruisant partiellement la muqueuse, plus ou moins étendues en profondeur, à un infiltrat de la paroi non détruite, par une prédominance de polynucléaires ;
- **la perforation appendiculaire complique l'appendicite ulcérée :**
  - quand l'inflammation prédomine autour de l'appendice sans perforation, individualisable, elle réalise un abcès péri-appendiculaire, dont l'évolution prolongée peut aboutir à la constitution d'une pseudo-tumeur inflammatoire ;
  - deux formes aiguës, plus rares, macroscopiquement évidentes, sont identifiables : l'appendicite phlegmoneuse et l'appendicite gangréneuse. La première est caractérisée par une nécrose pariétale, suppurée, diffuse. La seconde, par une nécrose due à des thrombi vasculaires.

#### 2.2. Lésions subaiguës

Elles correspondent à des lésions aiguës évoluées, limitées ou cicatrisées, par la réaction inflammatoire.

### 3. DIAGNOSTIC

L'appendicite aiguë représente 20 % des syndromes douloureux abdominaux de l'adulte vus en milieu chirurgical.

#### 3.1. Syndrome appendiculaire aigu

##### 3.1.1. Examen clinique

- **Syndrome appendiculaire aigu**

médian (épigastrique, péri-ombilical, hypogastrique) est rare. Son mode d'installation est volontiers rapide ou brutal, sans facteur déclenchant. Le délai écoulé entre le début de la douleur et le moment où le malade consulte, varie de 1 à 3 jours. L'intensité est souvent sévère, la douleur est continue. Il n'y a pas d'irradiation (une irradiation plaide contre le diagnostic) ni d'exacerbation à la marche, à la toux ou à l'inspiration profonde.

- Le fait de ne pas retrouver d'épisode douloureux identique dans les antécédents est en faveur du diagnostic.
- La fièvre est généralement inférieure à 38,5 °C. Une tachycardie liée à la fièvre est possible.
- Parmi les autres signes fonctionnels, on note :
  - . une anorexie et des vomissements inconstants ;
  - . un transit généralement normal, mais il peut exister une diarrhée ;
  - . des mictions normales et l'absence de signes gynécologiques.

#### • Examen clinique

- La langue est saburrale.
- L'abdomen respire normalement, il n'est pas météorisé.
- La douleur provoquée par la palpation siège dans la fosse iliaque droite.
- La douleur à la décompression évoque le diagnostic, surtout chez l'homme (signe de Mac Burney).
- Dans 1 cas sur 2, une défense est présente.
- La percussion et l'auscultation abdominale sont normales.
- Les touchers pelviens sont importants et mettent en évidence une douleur à droite (30 à 60 % des cas).

### 3.1.2. Examens complémentaires

#### • Numération formule sanguine

Hyperleucocytose supérieure ou égale à 10 000/mm<sup>3</sup> avec prédominance de polynucléaires neutrophiles.

#### • Protéine C réactive et vitesse de sédimentation

Elles sont élevées, témoignant du syndrome inflammatoire.

*Ces examens permettent d'orienter le diagnostic et doivent, en cas de doute diagnostique, être répétés au bout de 24 h.*

#### • Radiographies de l'abdomen sans préparation (ASP)

Elles sont inutiles pour le diagnostic positif de l'appendicite, sauf chez le jeune enfant où l'on peut mettre en évidence des stercolithes.

#### • Échographie abdominale

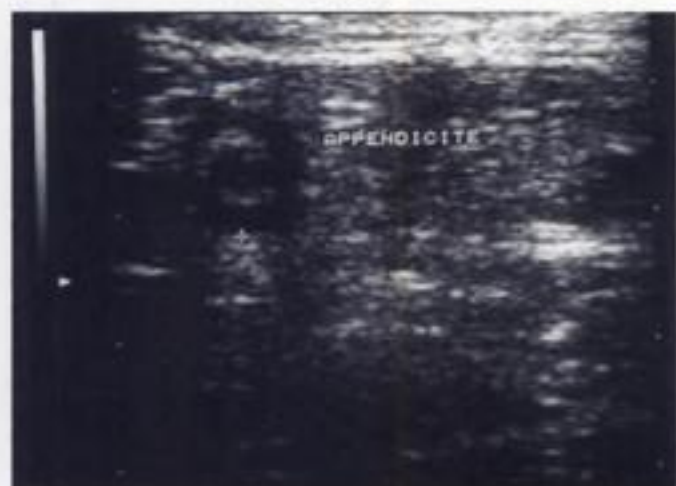
- Elle doit être d'indication large en particulier dans les cas difficiles ou douteux.
- Une échographie normale n'écarte pas, pour autant, le diagnostic.

#### • Critères échographiques d'inflammation de l'appendice (voir Figures 1, 2 et 3)

- Appendice non compressible ; apéristaltique.
- Diamètre transverse supérieur ou égal à 6-8 mm ; et paroi > 3 mm.
- Irrégularités des contours hypoéchogènes.
- Stercolithes.

**Figure 1 : Appendicites aiguës**

(le calibre est > 6 mm, la paroi > 3 mm), coupe transversale et dans l'axe de l'appendice





## Notes

**Figure 2 :**  
**Appendicite avec irrégularité**



**Figure 3 : Appendicite aiguë des contours hypoéchogènes avec stercolithe**



### 3.2. Abscess appendiculaire ou péritonite localisée

- La collection purulente est limitée par des adhérences, les organes voisins (cæcum, grêle), le grand épiploon, la paroi.
- L'abcès peut succéder à une appendicite aiguë négligée ou révéler l'appendicite aiguë.

On évoque un abcès au cours d'un syndrome appendiculaire lorsque le syndrome infectieux est marqué (fièvre > 39 °C, hyperleucocytose > 15 000/mm<sup>3</sup>), l'âge du patient supérieur à 40 ans, signes locaux plus marqués dépassant les limites de la fosse iliaque droite (douleur du flanc droit ou de la région sous-ombilicale).

- Dans 10 % des cas, la palpation retrouve une masse. Celle-ci est visualisée par l'échographie avec une bonne sensibilité. Il existe une réaction péritonéale avec arrêt des matières et des gaz, météorisme, bruits hydroaériques diminués, des niveaux hydroaériques sur les radiographies d'abdomen.

### 3.3. Appendicite gangréneuse

- Elle est la forme la plus rare d'appendicite aiguë.
- On y pense devant un syndrome appendiculaire aigu, devant des signes proches de ceux de l'abcès : même syndrome infectieux, chez un malade de plus de 50 ans, signes locaux plus marqués, réaction péritonéale contrastant avec un toucher rectal indolore.

### 3.4. Plastron appendiculaire

- Il ne s'observe presque plus jamais.
- Il correspond à l'évolution locale d'une appendicite aiguë suppurée et gangréneuse, colmatée par les viscères voisins. Il se traduit cliniquement par une tuméfaction pariétale, dure, mal limitée.

### 3.5. Péritonite appendiculaire généralisée

- Elle correspond à la présence de pus dans la cavité péritonéale.
- Elle peut inaugurer l'appendicite (péritonite en un temps).
- Elle peut accompagner une appendicite perforée (péritonite par perforation) ou une forme suppurée, gangréneuse ou abcédée (péritonite par diffusion). Lorsqu'elle succède à l'une de ces formes, on parle de péritonite en deux temps.
- La péritonite en trois temps succéderait à un exceptionnel plastron, lui-même secondaire à une forme suppurée ou gangréneuse.
- Typiquement, il s'agit d'un homme de plus de 40 ans qui présente une douleur spontanée de début brutal. Elle a commencé depuis plus de 12 heures dans la fosse iliaque droite, en sous-ombilical (ou plus rarement au creux épigastrique, à l'ombilic, ou diffuse). Elle est exacerbée par la toux et l'inspiration profonde.
- À l'examen, on note :
  - . un météorisme ;
  - . la douleur provoquée déborde souvent de la fosse iliaque droite : diffuse ou sous-ombilicale ;



- . une contracture, très évocatrice mais inconstante (30 % des cas) ;
- . le toucher rectal provoque une douleur au cul-de-sac de Douglas ;
- . une fièvre supérieure à 39 °C ;
- . biologiquement, il existe une hyperleucocytose supérieure à 15 000/mm<sup>3</sup>.

Il n'y a pas de pneumopéritoine sur la radiographie de l'abdomen mais on peut, par contre, noter des niveaux hydroaériques du grêle.

### 3.6. Formes topographiques de l'appendicite aiguë

- Les appendicites **mésocœliaque et pelvienne** peuvent se révéler respectivement sous la forme d'une occlusion fébrile, et simuler une affection gynécologique ou urinaire.
- L'appendicite **rétrocaecale** est caractérisée par le siège lombaire droite de la douleur.
- L'appendicite **sous-hépatique** peut faire discuter une cholécystite aiguë et c'est l'échographie hépatobiliaire qui permet alors de redresser le diagnostic.

### 3.7. Appendicite au cours de la grossesse

- L'appendicite est l'urgence chirurgicale non gynécologique la plus fréquemment rencontrée durant la grossesse.
- Le diagnostic peut être difficile. Au cours du premier trimestre, les symptômes ont une localisation habituelle : l'appendice est à sa place. Il ne faut pas négliger les vomissements, les mettre à tort sur le compte de la grossesse.
- À l'approche du terme, l'appendice est refoulé dans l'hypochondre droit, et la défense ou la contracture sont diminuées. L'échographie permet de distinguer l'appendicite aiguë d'une cholécystite.
- Pour ces raisons, la femme enceinte est exposée aux erreurs diagnostiques. Il est important de porter précocement le diagnostic et de prendre rapidement la décision d'opérer pour limiter la mortalité maternelle et fœtale : le risque de péritonite appendiculaire généralisée est important chez la femme enceinte.

## 4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 4.1. Diagnostic différentiel clinique

#### 4.1.1. Douleurs abdominales fonctionnelles

- Elles correspondent généralement à des troubles fonctionnels intestinaux.
- Le syndrome associe, chez un sujet jeune, une douleur spontanée de la fosse iliaque droite, installée progressivement, sans facteur déclenchant.
- L'intensité de la douleur est modérée et souvent intermittente une fois sur deux.
- Des nausées, des ballonnements et des troubles du transit sont possibles. Le patient est apyrétique, ce qui est un point essentiel permettant d'éliminer un syndrome appendiculaire.
- La douleur provoquée siège dans la fosse iliaque droite. Il n'y a bien sûr ni défense ni contracture.
- En cas de doute sur la normalité de la NFS, des radiographies de l'ASP et de l'échographie permettent de redresser le diagnostic.

#### 4.1.2. Colique néphrétique

- C'est un diagnostic différentiel fréquent.
- Pour y parvenir, les signes cliniques, l'examen des urines (hématurie), l'échographie rénale et/ou l'urographie intraveineuse en permettent le diagnostic.

#### 4.1.3. Salpingite aiguë

La salpingite est un diagnostic différentiel de l'appendicite pelvienne. L'échographie pelvienne, la cœlioscopie en permettent le diagnostic.

#### 4.1.4. Grossesse extra-utérine (élévation du taux des bêta-HCG plasmatiques) et complication d'un kyste de l'ovaire

## Notes

## 4.2 Diagnostics différentiels opératoires et anatomo-pathologiques

L'examen macroscopique peropératoire et l'analyse histologique de la pièce opératoire d'appendicectomie peuvent parfois conduire à des diagnostics inattendus :

- diverticule de Meckel ;
- tumeur carcinoïde de l'iléon ;
- tuberculose iléocaecale ;
- maladie de Crohn ;
- infections bactériennes ;
- infections parasitaires (oxyures).

## 5. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

### 5.1. Évolution spontanée d'une appendicite aiguë

Elle se fait vers l'abcédation, la péritonite généralisée.

### 5.2. Mortalité globale de l'appendicite

Elle est de 2 à 5 ‰.

**Les principales causes du décès** sont les complications postopératoires thromboemboliques, cardiaques et pulmonaires. Le risque de décès est plus important aux âges extrêmes de la vie (la mortalité de l'appendicite aiguë est multipliée par 8 après 60 ans). La gravité est liée au caractère des lésions appendiculaires, au retard diagnostique et aux pathologies associées. Chez le sujet âgé, le pourcentage d'appendicites gangrenées ou perforées est de 10 à 15 %.

### 5.3. Quand pratiquer l'exérèse ?

En pratique courante, trois critères clinico-biologiques simples permettent de surseoir à l'appendicectomie sans méconnaître une appendicite grave si :

- hyperleucocytose  $< 10\,000/\text{mm}^3$  ;
- température  $< 38,5^\circ\text{C}$  ;
- absence de réaction pariétale à la palpation abdominale.

L'absence simultanée de ces trois critères permet de ne pas poser l'indication chirurgicale, mais doit être confortée par une surveillance clinique et biologique à renouveler impérativement dans les 24 h, et ce en l'absence de traitement antalgique, antipyrétique, antibiotique.

## 6. PRINCIPES DU TRAITEMENT

**L'appendicite aiguë est une urgence chirurgicale.**

### 6.1. En dehors d'une péritonite généralisée

- Deux types de chirurgie sont envisageables : laparotomie (incision de Mac Burney : fosse iliaque droite) ou coelioscopie. L'analyse des différentes études ne permet pas de privilégier l'une des deux techniques. En cas d'appendicite compliquée (péritonite), d'abcès appendiculaire mésentérique, une laparotomie est indiquée.
- La recherche de l'appendice est en général facile mais elle peut être très difficile : ectopie, remaniements inflammatoires, obésité du malade. Il faut savoir agrandir l'incision à temps, s'aider de la mobilisation du cæcum.
- L'appendicectomie comporte la ligature du méso-appendiculaire en une ou plusieurs prises. Les ligatures doivent être minutieuses et faites sans traction.

- Le second temps de l'appendicectomie est la ligature de la base de l'appendice et sa section, en prenant soin de protéger la paroi et la cavité abdominales pour ne pas les contaminer. L'appendicectomie est assortie ou non de l'enfouissement du moignon.
- Si les lésions inflammatoires sont telles que la ligature de la base de l'appendice est trop précaire, il peut être préférable de l'exciser et de suturer la paroi du cæcum.
- Il est préférable de s'abstenir de dérouler le grêle terminal, à la recherche d'un diverticule de Meckel lorsque les lésions appendiculaires sont particulièrement septiques : ce geste risque de disséminer l'infection. Il n'est justifié que si l'état de l'appendice n'explique pas les troubles qui ont conduit à porter l'indication opératoire.
- Il faut nettoyer le foyer et s'assurer que l'hémostase est satisfaisante.
- La paroi est refermée plan par plan, en sachant laisser la peau et le celluleux sous-cutané ouverts en cas de lésions septiques ou de patient obèse.
- L'appendice est adressé pour examen anatomopathologique.
- L'antibiothérapie active sur bacille Gram négatif (*Escherichia coli*), les anaérobies (*Bacteroides fragilis*) et les streptocoques est débutée dès le début du geste opératoire, et sera poursuivie en postopératoire en cas d'appendicite compliquée.
- Sortie : elle est autorisée après 48 h d'apyrexie et de reprise du transit intestinal, soit généralement après 3 à 4 jours d'hospitalisation.

## 6.2. En cas de péritonite généralisée

Le traitement comporte appendicectomie et toilette péritonéale. Si le diagnostic est porté avant l'intervention, la voie d'abord de cette dernière est d'emblée une laparotomie. Si la péritonite est une découverte peropératoire, au cours d'une cœlioscopie, une conversion en laparotomie est nécessaire car elle seule permet un lavage péritonéal complet.

# APPENDICITE AIGÜE DE L'ENFANT

- L'appendicite aiguë a une réputation injustifiée de bénignité, en particulier chez le tout petit enfant où le diagnostic peut être tardif et les complications fréquentes. Mais le risque de complications de l'appendicectomie est supérieur à celui de l'appendicite et ne doit donc pas conduire à un diagnostic ou une indication opératoire de facilité.
- C'est l'obstruction du collet de l'appendice par l'hypertrophie des îlots lymphoïdes ou la présence de corps étrangers (alimentaires, parasites) qui en est le point de départ.
- Trois formes de gravité croissante peuvent être distinguées :
  - . appendicite catarrhale, avec hypervascularisation de l'appendice et réaction séreuse de voisinage ;
  - . appendicite suppurée, avec présence de fausses membranes à sa surface, réaction péritonéale séropurulente et microthromboses vasculaires ;
  - . appendicite gangréneuse, avec plage de sphacèle ou de nécrose, voire perforation et réaction péritonéale purulente.

## 1. APPENDICITE DU GRAND ENFANT

### 1.1. Diagnostic positif (voir Tableau page suivante)

- Au-delà de 5 ans, le diagnostic de l'appendicite aiguë, non compliquée dans 90 % des cas, n'offre guère de difficulté devant l'association de :
  - . douleurs abdominales (90 % des cas) spontanées, sans horaire, le plus souvent droites, d'apparition récente et fixes dans leur localisation, sans irradiation particulière ;
  - . fièvre (85 % des cas), modérée aux alentours de 38 °C ;
  - . vomissements (80 % des cas) ou autres troubles digestifs (nausées, arrêt du transit ou plus rarement diarrhée) ;



## Notes

- L'examen clinique retrouve :
  - . une douleur provoquée dans près de la moitié des cas, mais la défense à la palpation (compression ou décompression) de la fosse iliaque droite (FID) est inconstante ;
  - . une douleur constante au toucher rectal chez l'enfant où il n'est que de peu de valeur sauf pour dépister une complication (abcès du Douglas) ou éliminer un autre diagnostic (torsion annexielle, tumeur).

**Tableau : Score diagnostique des appendicites (St-Vincent de Paul)**

Douleur FID (spontanée/provoquée)	1 point
Début des signes < 3 jours	1 point
Vomissements	1 point
Fièvre 37,5 °C–38 °C	1 point
Aspect (yeux cernés/traits tirés/langue)	1 point
Défense pariétale	1 point
Aéro-iléie/iléus/stercolithe sur les radiographies de l'abdomen (ASP)	1 point
Polynucléaires neutrophiles > 10 000/mm <sup>3</sup>	1 point
Constipation	1 point
Score < 3 : peu probable    Score 3-4 : probable/observation/bilan    Score ≥ 5 : chirurgie	

- Des formes topographiques peuvent être trompeuses :
  - . rétro-caecale, avec une douleur plus externe ou postérieure mais la présence d'un psoïtis manifeste ou à rechercher (accentuation de la douleur par la flexion de la hanche) rappelle le diagnostic ;
  - . pelvienne, avec généralement une symptomatologie urinaire au 1<sup>er</sup> plan ;
  - . mésocœliaque, se présentant comme une occlusion du grêle.

## 1.2. Diagnostic différentiel

Il peut être particulièrement difficile.

- Une infection virale du tube digestif responsable, par l'adénolymphite mésentérique qu'elle provoque, de douleurs abdominales trompeuses. L'existence d'un foyer infectieux extra-digestif (angine par exemple) est à rechercher systématiquement.
- Des infections bactériennes peuvent également être à l'origine de douleurs « pseudo-chirurgicales » (yersiniozes, shigelloses).
- Une infection urinaire sera éliminée par la constatation d'une douleur à la palpation des fosses lombaires, mais aussi la recherche de nitrites à la bandelette et un examen cytbactériologique sera demandé au moindre doute (direct).
- Les pathologies infectieuses pulmonaires (pneumonie franche lobaire aiguë de la base droite) ou ORL (angine) peuvent se présenter sous la forme de douleurs abdominales.
- Une hépatite virale dans sa phase pré-ictérique ou une maladie infectieuse dans sa phase pré-éruptive.
- Un purpura rhumatoïde (penser à regarder les chevilles !).

## 1.3. Complications

L'hésitation diagnostique parfois (y penser trop et donc pas assez...) ou, plus souvent, l'administration injustifiée d'antibiotiques, peut laisser évoluer l'appendicite vers des complications qui en font toute la gravité :

- péritonite généralisée avec une contracture de tout l'abdomen (ventre de bois) qui prédomine à droite. La fièvre est habituellement plus élevée, l'évolution rapide et les signes d'occlusion sont au premier plan ;
- péritonite à foyers multiples où l'altération de l'état général et le sepsis dominent le tableau ;
- péritonite localisée ou abcès appendiculaire pouvant être rencontrés dans une appendicite banale avec perception d'un empatement ou d'une masse dans la FID (ou parfois de découverte opératoire).

## 2. APPENDICITE DU PETIT ENFANT

- Avant 3-4 ans les complications sont plus fréquentes, pour deux raisons :
  - . un diagnostic plus tardif, en raison de la rareté de l'appendicite à cet âge (2 % des appendicites surviennent avant 2 ans), source de péritonite ou d'abcès appendiculaires où cependant la défense manque rarement ;
  - . un diagnostic plus difficile en raison de la fréquence des formes ectopiques (pelviennes ou méso-coeliaques).
- Le diagnostic différentiel, à évoquer certainement avant ce diagnostic à cet âge est bien sûr l'invagination intestinale aiguë.

## 3. TRAITEMENT

- Le traitement consiste en l'appendicectomie par incision de Mac Burney dont l'esthétisme doit permettre l'exploration du grêle (diverticule de Meckel) et une éventuelle toilette péritonéale.
- L'appendicectomie est également possible par coelioscopie. La suspicion ou la présence d'une péritonite localisée ou a fortiori généralisée conduira à une incision médiane sous-ombilicale. Les suites sont simples dans les formes vues précocement, autorisant une sortie au 6<sup>e</sup> jour.
- Des complications postopératoires sont possibles :
  - . abcès de paroi ou collecté dans le Douglas ;
  - . péritonite postopératoire par lâchage du moignon (au 5<sup>e</sup> jour) ;
  - . occlusion sur bride, précoce ou tardive (des mois ou des années plus tard).

Oops, page PA142 was not yet downloaded :(



# Cirrhose et complications

CHAPITRE

10

HÉPATOLOGIE

## Item 228 ■ Cirrhose et complications

- Diagnostiquer une cirrhose.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### HÉPATITE ALCOOLIQUE

#### 1. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

#### 2. DIAGNOSTIC POSITIF

- 2.1. Différentes formes clinico-biologiques
- 2.2. Examens morphologiques
- 2.3. Ponction biopsie hépatique

#### 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### 4. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- 4.1. Forme sévère
- 4.2. Forme mineure

#### 5. PRINCIPES DU TRAITEMENT

### CIRRHOSE DU FOIE D'ORIGINE ALCOOLIQUE

#### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Toxicité de l'alcool
- 1.2. Évolution cirrhogène

#### 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- 2.1. Période asymptomatique (compensée)
- 2.2. Période symptomatique (décompensée)

#### 3. INTERROGATOIRE

#### 4. EXAMEN CLINIQUE

- 4.1. Signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire (IHC)
- 4.2. Signes cliniques d'hypertension portale (HTP)
- 4.3. Ascite
- 4.4. Palpation du foie
- 4.5. Autres manifestations cliniques de l'alcoolisme

#### 5. EXAMENS BIOLOGIQUES

- 5.1. Tests biologiques hépatiques
- 5.2. Examens hématologiques

#### 6. EXAMENS ENDOSCOPIQUES

- 6.1. Varices œsophagiennes
- 6.2. Varices gastriques
- 6.3. Lésions muqueuses gastriques

#### 7. EXAMENS MORPHOLOGIQUES

- 7.1. Échographie hépatique
- 7.2. Tomodensitométrie hépatique

#### 8. PONCTION BIOPSIE HÉPATIQUE (PBH)

- 8.1. Techniques
- 8.2. Anatomie pathologique
- 8.3. Difficultés du diagnostic histologique

#### 9. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : AUTRES CAUSES DE CIRRHOSE DU FOIE

#### 10. ÉVOLUTION

- 10.1. Complications de l'ascite
- 10.2. Complications de l'HTP

#### 11. PRONOSTIC

#### 12. TRAITEMENT

- 12.1. Sevrage alcoolique
- 12.2. Éviter les prescriptions médicamenteuses iatrogènes
- 12.3. Traitement de l'ascite et de ses complications
- 12.4. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes (VO)
- 12.5. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices gastriques
- 12.6. Traitement des hémorragies digestives liées aux lésions muqueuses gastriques

#### 13. TRANSPLANTATION HÉPATIQUE

# HÉPATITE ALCOOLIQUE

## 1. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

– L'hépatite alcoolique se définit par un ensemble de **lésions histologiques caractéristiques mais non spécifiques** de l'intoxication alcoolique :

- ballonnisation et nécrose des hépatocytes ;
- corps de Mallory : inclusions éosinophiles siégeant dans le cytoplasme des hépatocytes et formées de constituants du cytosquelette de l'hépatocyte. (Ces corps peuvent également s'observer dans d'autres atteintes hépatiques : maladie de Wilson, cholestase prolongée, hépatite à l'amiodarone) ;
- infiltration à polynucléaires neutrophiles au voisinage des hépatocytes altérés, fréquemment associée à une infiltration par des cellules mononucléées et à une hyperplasie des cellules de Küppfer.

Les lésions d'hépatite alcoolique prédominent dans la région centro-lobulaire et s'associent très souvent à d'autres lésions hépatiques induites par l'alcoolisme : la stéatose et la cirrhose.

– Par ailleurs, l'examen anatomopathologique met fréquemment en évidence :

- une fibrose péricellulaire (quasi constante) ;
- des signes histologiques de cholestase sous la forme de dépôts pigmentaires intra-cytoplasmiques et de thrombi biliaires.

## 2. DIAGNOSTIC POSITIF

### 2.1. Différentes formes clinico-biologiques

#### 2.1.1. Forme sévère

##### • Examen clinique

– L'hépatite alcoolique sévère survient habituellement après une intoxication alcoolique importante chez un sujet dénutri.

Les symptômes principaux sont :

- les douleurs de l'hypochondre droit ;
- la fièvre autour de 38 °C ;
- l'ictère.

– La palpation du foie met en évidence une hépatomégalie ferme et parfois douloureuse.

– En France, l'hépatite alcoolique sévère survient dans la plupart des cas chez un patient déjà atteint de cirrhose hépatique, il existe donc habituellement des signes d'hypertension portale (splénomégalie, circulation veineuse collatérale ombilico-saphigénique) et/ou d'insuffisance hépatocellulaire. Par ailleurs, l'hépatite alcoolique aiguë peut entraîner une décompensation de la cirrhose se traduisant par une ascite, une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes ou encore une encéphalopathie hépatique, qui constitue un critère clinique de gravité très important qui reflète le degré d'insuffisance hépatocellulaire.

##### • Examens biologiques

Le dosage des aminotransférases et la numération formule sanguine présentent un grand intérêt diagnostique.

##### Enzymes hépatiques

- L'anomalie la plus caractéristique est l'élévation des aminotransférases avec l'ASAT (SGOT) entre 2 et 10 fois la normale et l'ALAT (SGPT) peu augmentée.
- **Le rapport ASAT/ALAT est habituellement supérieur à 1.**

– Cette hypertransaminasémie s'accompagne habituellement d'une augmentation importante de la Gamma-GT entre 10 et 20 fois la limite supérieure de la normale.

– L'hyperbilirubinémie conjuguée est d'intensité variable, une élévation marquée constituant un critère biologique de gravité.

### Numération formule sanguine

Elle montre souvent une hyperleucocytose (pouvant atteindre, voire dépasser 20 000/mm<sup>3</sup>) à polynucléaires neutrophiles.

### Autres examens

- La baisse du taux de prothrombine et du facteur V témoigne de l'insuffisance hépatocellulaire et constitue un critère biologique de gravité très important.
- L'électrophorèse des protéines sériques met en évidence une albumine sérique souvent abaissée du fait de l'insuffisance hépatocellulaire et/ou de la dénutrition, et une hypergammaglobulinémie (il s'agit de Ig A).

### **2.1.2. Forme mineure**

L'hépatite alcoolique dite mineure est beaucoup plus fréquente que la forme sévère. Les symptômes sont ici réduits, voire absents, et le diagnostic est suspecté par la présence chez un alcoolique chronique d'une hépatomégalie associée à des anomalies modérées du bilan biologique hépatique : hypertransaminasémie peu importante avec rapport ASAT/ALAT > 1 et augmentation de la Gamma-GT entre 5 et 20 fois la normale.

## **2.2. Examens morphologiques**

Il n'existe pas d'anomalies échographiques ou scanographiques caractéristiques de l'hépatite alcoolique. Par contre, ces examens peuvent permettre de visualiser une stéatose ou des signes de cirrhose très souvent associés à l'hépatite alcoolique.

## **2.3. Ponction biopsie hépatique**

- Elle est indispensable.
- Elle permet d'affirmer avec certitude le diagnostic d'hépatite alcoolique dont la définition est histologique, et de mettre en évidence des lésions associées de stéatose et de cirrhose.
- Elle peut être faite par voie transpariétale ou par voie transjugulaire en cas de troubles de l'hémostase.

## **3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

- Le tableau de syndrome douloureux abdominal fébrile avec ictère et hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles réalisé au cours de l'hépatite alcoolique sévère peut faire discuter le diagnostic d'angiocholite. La notion d'une intoxication alcoolique chronique mais surtout les données de l'échographie abdominale, doivent permettre de redresser le diagnostic et d'éviter au patient une laparotomie aussi inutile que dangereuse.
- Il faut également discuter les causes d'ictères avec fièvre et cytolysé et en particulier l'hépatite médicamenteuse et l'hépatite virale aiguë. L'anamnèse et l'étude des marqueurs viraux permettent le plus souvent d'aboutir au diagnostic.

## **4. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC**

### **4.1. Forme sévère**

- Habituellement et malgré l'arrêt de l'intoxication alcoolique, l'état du malade s'aggrave progressivement dans les 4 premières semaines.
- Au cours des hépatites alcooliques avec critères de gravité, la mortalité à un mois est d'environ 50 %. En cas de survie, le pronostic est fonction de :
  - l'arrêt de l'intoxication alcoolique ;
  - l'existence d'une cirrhose associée.

### **4.2. Forme mineure**

- La mortalité immédiate est, dans ce cas, presque nulle.
- Le pronostic et le risque de développer une cirrhose hépatique sont fonction de la poursuite ou non de l'alcoolisme.



## Notes

## 5. PRINCIPES DU TRAITEMENT

- Hospitalisation.
- Arrêt total et définitif de l'alcool.
- Apports hydroélectrolytiques et nutritionnels adéquats.
- Vitaminothérapie B1, B6, PP.
- En cas d'hépatite alcoolique sévère avec critères de gravité évalués sur le **score de Maddrey** (voir encadré ci-dessous), le seul traitement diminuant la mortalité est la corticothérapie (prednisolone) par voie orale : 40 mg/jour pendant 28 jours.

### CRITÈRES DE GRAVITÉ DE L'HÉPATITE ALCOOLIQUE

- Encéphalopathie hépatique
- Score de Maddrey\* > 32

\* Score de Maddrey =  $4,6 \times (\text{TP malade} - \text{TP témoin}) + (\text{bilirubinémie en } \mu\text{mol/L}/17)$

## CIRRHOSE DU FOIE D'ORIGINE ALCOOLIQUE

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

#### 1.1. Toxicité de l'alcool

- La cirrhose alcoolique est due à l'action toxique de l'alcool sur le foie.
- On estime que le risque de cirrhose commence avec une ingestion quotidienne de :
  - . 40-50 g d'alcool pour l'homme ;
  - . 30-40 g d'alcool pour la femme.
- Il existe d'importantes différences individuelles. En effet chez certains sujets, malgré une consommation importante d'alcool, la cirrhose ne se développe pas, alors que chez d'autres une cirrhose survient à la suite d'une consommation relativement modérée. Cette absence de corrélation entre la quantité d'alcool ingérée et les lésions du foie fait évoquer par certains auteurs une susceptibilité individuelle due à des facteurs génétiques.

#### 1.2. Évolution cirrhogène

Elle se fait schématiquement en plusieurs étapes.

##### 1.2.1. Stéatose hépatocytaire

Il s'agit d'une lésion réversible (elle disparaît en 2 à 4 semaines après le sevrage alcoolique) mais qui peut, à la longue, évoluer vers une stéato-fibrose.

##### 1.2.2. Hépatite alcoolique aiguë

La destruction des hépatocytes entraîne le développement d'une quantité exagérée de tissu fibreux ; cette fibrose est initialement localisée à la région centro-lobulaire puis s'étend (en particulier si l'alcoolisme n'est pas interrompu) pour devenir annulaire en réunissant les zones centro-lobulaires entre elles.

##### 1.2.3. Cirrhose nodulaire

Lorsque la quantité d'hépatocytes restants devient insuffisante pour assurer les fonctions du foie, il se produit une régénération des hépatocytes ; du fait de la fibrose cette régénération n'aboutit pas à la reconstitution des lobules normaux, mais à la formation d'amas hépatocytaires auxquels on donne le nom de nodules de régénération.

## 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

L'évolution de la cirrhose alcoolique peut être divisée en deux périodes.

### 2.1. Période asymptomatique (compensée)

Cette phase peut durer plusieurs mois ou années ; la cirrhose est alors découverte fortuitement à l'occasion d'un examen clinique ou d'anomalies des tests hépatiques effectués de manière systématique.

### 2.2. Période symptomatique (décompensée)

La cirrhose alcoolique est le plus souvent découverte à ce stade. Les symptômes ou complications conduisant à découvrir l'hépatopathie chronique sont habituellement :

- asthénie et amaigrissement ;
- ascite ;
- hémorragie digestive généralement due à une rupture de varices œsophagiennes ;
- ictère souvent associé à une ascite (parfois infectée) ou à une hémorragie digestive ;
- encéphalopathie hépatique (beaucoup plus rarement révélatrice isolément).

## 3. INTERROGATOIRE

Il précise la notion d'ingestion d'une quantité excessive d'alcool qui est souvent minorée voire réfutée par le patient.

## 4. EXAMEN CLINIQUE

### 4.1. Signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire (IHC)

Les manifestations cliniques d'insuffisance hépatocellulaire sont disparates et dépendent en grande partie du degré de l'insuffisance hépatocellulaire.

#### 4.1.1. Asthénie

- Il s'agit d'un signe non spécifique, mais presque constant.
- Dans certains cas, l'asthénie est si marquée que le malade reste immobile dans son lit : on ne doit pas confondre cette asthénie avec l'encéphalopathie hépatique.

#### 4.1.2. Ictère

#### 4.1.3. Encéphalopathie hépatique

##### • Différents stades cliniques

On distingue trois stades dans l'intensité de l'encéphalopathie.

##### Le stade I

Il est caractérisé par la présence d'un astérisis qui correspond à une interruption brusque et brève du tonus musculaire. Sa mise en évidence nécessite donc le maintien actif d'une position active ; c'est en demandant au patient de tendre les bras en avant, les mains en extension et les doigts écartés que l'astérisis se manifeste avec le plus de netteté. Dans cette position, apparaissent des mouvements de rapprochement et d'écartement des doigts et de flexion et d'extension des articulations métacarpo-phalangiennes et du poignet présentant les caractéristiques suivantes :

- alternatifs survenant à intervalles réguliers ;
- bilatéraux et asynchrones ;
- avec une fréquence de l'ordre de 2 ou 3 par seconde.

**L'astérisis est un signe caractéristique, mais non pathognomonique de l'encéphalopathie hépatique ; il peut être observé au cours :**

- des encéphalopathies toxiques ;
- des encéphalopathies métaboliques, en particulier en cas d'hypoxie avec hypercapnie, d'hypokaliémie et d'insuffisance rénale.



**Notes**

Au stade I de l'encéphalopathie, outre l'astérisis, l'examen permet parfois de mettre en évidence une hypertonie plastique de type extra-pyramidal.

**Le stade II**

Ce stade est caractérisé par un syndrome confusionnel avec souvent une conservation relative du jugement. Au stade II, l'astérisis est presque constant.

**Le stade III**

Il se définit par un coma plus ou moins profond sans signe de localisation accompagné d'un signe de Babinski bilatéral et d'une hyperventilation.

**• Électroencéphalogramme (EEG)**

Les manifestations cliniques s'accompagnent d'anomalies de l'EEG grossièrement parallèles à la sévérité de l'encéphalopathie. Il s'agit d'anomalies non spécifiques faites principalement d'un ralentissement. Dans certains cas, existent un monomorphisme et des ondes triphasiques caractéristiques de l'encéphalopathie hépatique.

**• Facteurs déclenchants**

Au cours de la cirrhose, l'encéphalopathie peut être provoquée ou spontanée.

**Encéphalopathie provoquée****FACTEURS POUVANT PROVOQUER UNE ENCÉPHALOPATHIE HÉPATIQUE**

- Hémorragie digestive : la fréquence de l'encéphalopathie dans les jours qui suivent une hémorragie digestive est de l'ordre de 20 %, il est de règle de rechercher une hémorragie digestive chez tout cirrhotique atteint d'encéphalopathie hépatique.
- Désordres hydroélectrolytiques provoqués par les diurétiques.
- Infections bactériennes en particulier du liquide d'ascite.
- Prise de psychotropes (en particulier barbituriques et benzodiazépines) et d'opiacés.

Dans tous les cas où il existe un facteur déclenchant réversible de l'encéphalopathie, le contrôle de ce facteur est habituellement suivi d'une disparition de l'encéphalopathie.

**Encéphalopathie spontanée**

- Elle témoigne alors souvent d'une insuffisance hépatocellulaire sévère dans le cadre d'une cirrhose en phase terminale.
- Les épisodes d'encéphalopathie spontanée se répètent et peuvent même devenir subintrants définissant ainsi l'encéphalopathie chronique.

**• Diagnostic différentiel**

L'encéphalopathie alcoolique doit être distinguée :

- d'un delirium tremens (en général il n'existe pas de délire en cas d'encéphalopathie hépatique) ;
- d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke (la distinction est parfois difficile et il est prudent d'administrer de la vitamine B1).

**4.1.4. Fœtor hépatique**

Il s'agit d'une odeur douceâtre de l'haleine que l'on perçoit lorsqu'on entre dans la chambre du malade. Les urines ont souvent la même odeur.

**4.1.5. Manifestations cutanées****• Les angiomes stellaires****Description**

- L'angiome stellaire mesure habituellement entre 3 et 15 mm de diamètre, il est formé d'une artériole sous-cutanée dilatée qui apparaît sous la forme d'un point rouge d'où irradiant des artérioles en pattes d'araignée.
- Une pression forte fait disparaître l'angiome stellaire, une pression plus modérée met en évidence le caractère pulsatile du point central (dont la taille varie avec le pouls) et de la couronne de vaisseaux qui l'entourent.

**Siège**

- Les angiomes stellaires siègent principalement sur le visage, les membres supérieurs et le thorax.
- Des angiomes stellaires peuvent être observés en dehors de l'insuffisance hépatocellulaire (grossesse,



### • L'érythrose palmaire ou plantaire

L'érythrose palmaire ou plantaire est une rougeur paumellée siégeant sur :

- l'éminence thénar et hypothénar ;
- la face palmaire des doigts ;
- la face plantaire des pieds.

### • L'hippocratisme digital

L'hippocratisme digital est un signe classique mais non spécifique d'insuffisance hépatocellulaire. Dans certains cas, il s'intègre dans le cadre d'une ostéo-arthropathie hypertrophique qui associe :

- hippocratisme digital ;
- douleurs articulaires et péri-articulaires ;
- troubles vasomoteurs des extrémités ;
- périostite engainante radiologique : ligne dense d'épaisseur variable engainant la diaphyse des os longs de façon bilatérale et symétrique, parfois séparée d'elle par un liseré clair.

### • Les ongles blancs

Ils sont caractérisés par la perte de la coloration rose normale de l'ongle qui est remplacée par une opacité blanche. Parfois, cette opacité atteint l'ongle tout entier, faisant disparaître la lunule ; parfois, elle n'intéresse que la partie moyenne de l'ongle, respectant une zone normale au voisinage de la lunule et au voisinage de l'extrémité de l'ongle.

### • Les manifestations cutanéomuqueuses hémorragiques

L'insuffisance hépatocellulaire peut entraîner un syndrome hémorragique en rapport avec :

- un défaut de synthèse des facteurs de coagulation produits par le foie ;
- une thrombopénie (souvent due à un hypersplénisme) ;
- une coagulation intravasculaire disséminée ou une fibrinolyse qui se traduisent par :
  - . des ecchymoses spontanées ;
  - . des hémorragies gingivales ou nasales ;
  - . un purpura plus rarement.

## 4.1.6. Manifestations endocriniennes

- L'IHC chronique entraîne souvent :
  - . chez la femme : aménorrhée, stérilité ;
  - . chez l'homme :
    - hypogonadisme : impuissance, atrophie testiculaire, stérilité ;
    - féminisation : gynécomastie, dépilation, disposition féminine de la pilosité.
- L'alcoolisme peut entraîner, en dehors de toute lésion hépatique, un hypogonadisme et une féminisation.

## 4.1.7. Manifestations cardiovasculaires

En cas d'insuffisance hépatocellulaire chronique, on observe souvent un syndrome d'hyperkinésie circulatoire avec tachycardie, diminution modérée de la pression artérielle diastolique et augmentation du débit cardiaque.

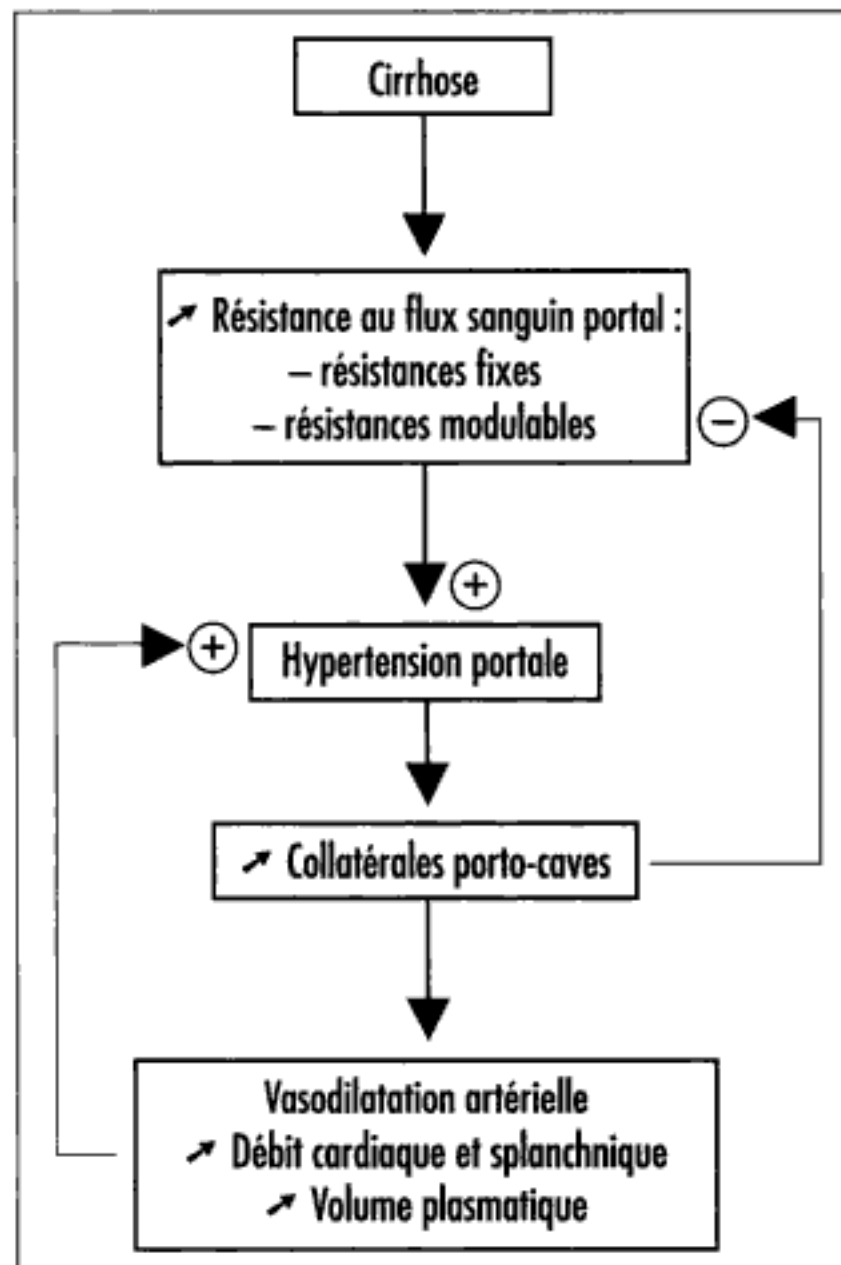
## 4.2. Signes cliniques d'hypertension portale (HTP)

### 4.2.1. Physiopathologie

- Au cours de la cirrhose, il se produit des modifications anatomiques :
  - . destruction de l'architecture normale du parenchyme hépatique avec fibrose et nodules de régénération ;
  - . apparition de shunts intrahépatiques ;
  - . apparition d'une membrane continue au niveau des sinusoides, appelée capillarisation de l'espace de Disse en grande partie responsable de l'hypertension portale.
- L'augmentation du débit sanguin splanchnique joue également un rôle (voir Figure 1).

## Notes

Figure 1 : Schéma physiopathologique de l'hypertension portale



## 4.2.2. Définition

- L'HTP est définie par une pression portale supérieure à 15 mmHg ou mieux par une élévation de la différence de pression entre les territoires porte et cave au-dessus de 5 mmHg (gradient de pression).
- Les manifestations cliniques secondaires à l'HTP ne s'observent que lorsque le gradient de pression est supérieur ou égal à 12 mmHg.
- La cirrhose, quelle qu'en soit l'origine, entraîne un bloc intrahépatique et constitue la cause la plus fréquente de l'hypertension portale.
- Dans la cirrhose alcoolique, les pressions au niveau de la veine porte et des veines sus-hépatiques en position bloquée sont identiques (en effet le site de l'obstruction à l'écoulement du sang siège à la jonction entre la région sinusoïdale et post-sinusoïdale) ; le gradient de pression portocave peut donc se calculer en mesurant par cathétérisme, la différence entre la pression sus-hépatique bloquée et la pression sus-hépatique libre.

## 4.2.3. Manifestations cliniques de l'HTP

## • Splénomégalie

- L'augmentation de la pression dans la veine splénique via l'augmentation de la pression portale entraîne une splénomégalie parfois responsable de douleurs de l'hypochondre gauche.
- La splénomégalie est responsable d'une destruction accrue ou d'une séquestration à l'intérieur de la rate des plaquettes, des polynucléaires neutrophiles et des érythrocytes : ces anomalies sont désignées sous le terme d'*hypersplénisme*.

## • Circulation veineuse collatérale portocave

Elle est caractérisée par la présence de veines ombilico-xyphoïdiennes ascendantes qui permet d'affirmer l'existence d'une hypertension portale.

## • Syndrome de Cruveilhier Baumgarten

- Ce syndrome est dû à la reperméabilisation d'une veine para-ombilicale à partir de la branche gauche de la veine porte en direction de la paroi abdominale au niveau de l'ombilic.
- Cliniquement, il se traduit par une circulation veineuse péri-ombilicale dite en tête de méduse. À la palpation, on peut percevoir une frémur et une augmentation de la température à l'ombilic.

## 4.5. Autres manifestations cliniques de l'alcoolisme

Des manifestations cliniques présentes ou passées, telles que :

- hypertrophie parotidienne ;
- maladie de Dupuytren ;
- érythrose faciale ;
- delirium tremens ;
- polynévrite des membres inférieurs ;
- encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;
- pancréatite chronique,

constituent des arguments en faveur de l'origine alcoolique d'une cirrhose.

## 5. EXAMENS BIOLOGIQUES

### 5.1. Tests biologiques hépatiques

#### 5.1.1. Enzymes hépatiques et bilirubinémie

- Les aminotransférases, les phosphatases alcalines, la gamma-GT peuvent être normales ou augmentées.
- En l'absence de complications la bilirubinémie est normale ou peu augmentée.

#### 5.1.2. Electrophorèse des protéides sériques (EPS)

- Il existe souvent au cours de la cirrhose alcoolique (comme au cours de la plupart des hépatopathies chroniques) une hypergammaglobulinémie polyclonale.
- L'EPS met également fréquemment en évidence un bloc bêta-gamma : cette fusion des tâches correspondant à ces deux globulines est due à l'augmentation des immunoglobulines A.

### 5.1.3. Signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire

#### • Taux de prothrombine

La baisse du taux de prothrombine reflète la diminution de la synthèse hépatique des facteurs de la coagulation, en particulier les facteurs : I (fibrinogène), II, VII, VIII, IX, X, et le facteur V qui reflète d'une façon assez fidèle le degré d'insuffisance hépatocellulaire (le facteur V est un facteur non vitamine K dépendant).

#### • Albumine sérique

L'albuminémie est normale ou diminuée selon le degré de l'insuffisance hépatique cellulaire (IHC).

#### • Hypoglycémie

L'hypoglycémie observée au cours de l'insuffisance hépatique cellulaire chronique est rarement spontanée, sauf au stade d'IHC terminale. Elle est le plus souvent provoquée par une infection bactérienne. Chez les sujets atteints de cirrhose alcoolique, il existe des causes d'hypoglycémie autres que l'IHC :

- l'intoxication alcoolique aiguë ;
- le carcinome hépatocellulaire (par consommation excessive du glucose par la tumeur).

## 5.2. Examens hématologiques

- Il existe fréquemment une anémie plus ou moins marquée en rapport avec :

- une carence en acide folique ;
- une insuffisance médullaire ;
- une toxicité de l'alcool sur les hématies ;
- un hypersplénisme ;
- une hémorragie digestive occulte.

- Dans certains cas d'IHC chronique sévère une hyperhémolyse très intense peut s'observer : elle porte le nom d'*acanthocytose*.
- Une neutrothrombopénie de sévérité variable est fréquemment observée au cours de la cirrhose ; elle est due à l'hypersplénisme. Dans le cas de la cirrhose alcoolique, une toxicité directe de l'alcool sur les plaquettes joue également un rôle.



## Notes

## 4.5. Autres manifestations cliniques de l'alcoolisme

Des manifestations cliniques présentes ou passées, telles que :

- hypertrophie parotidienne ;
- maladie de Dupuytren ;
- érythrose faciale ;
- delirium tremens ;
- polynévrite des membres inférieurs ;
- encéphalopathie de Gayet-Wernicke ;
- pancréatite chronique,

constituent des arguments en faveur de l'origine alcoolique d'une cirrhose.

## 5. EXAMENS BIOLOGIQUES

### 5.1. Tests biologiques hépatiques

#### 5.1.1. Enzymes hépatiques et bilirubinémie

- Les aminotransférases, les phosphatases alcalines, la gamma-GT peuvent être normales ou augmentées.
- En l'absence de complications la bilirubinémie est normale ou peu augmentée.

#### 5.1.2. Électrophorèse des protides sériques (EPS)

- Il existe souvent au cours de la cirrhose alcoolique (comme au cours de la plupart des hépatopathies chroniques) une hypergammaglobulinémie polyclonale.
- L'EPS met également fréquemment en évidence un bloc bêta-gamma : cette fusion des tâches correspondant à ces deux globulines est due à l'augmentation des immunoglobulines A.

#### 5.1.3. Signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire

##### • Taux de prothrombine

La baisse du taux de prothrombine reflète la diminution de la synthèse hépatique des facteurs de la coagulation, en particulier les facteurs : I (fibrinogène), II, VII, VIII, IX, X, et le facteur V qui reflète d'une façon assez fidèle le degré d'insuffisance hépatocellulaire (le facteur V est un facteur non vitamine K dépendant).

##### • Albumine sérique

L'albuminémie est normale ou diminuée selon le degré de l'insuffisance hépatique cellulaire (IHC).

##### • Hypoglycémie

L'hypoglycémie observée au cours de l'insuffisance hépatique cellulaire chronique est rarement spontanée, sauf au stade d'IHC terminale. Elle est le plus souvent provoquée par une infection bactérienne. Chez les sujets atteints de cirrhose alcoolique, il existe des causes d'hypoglycémie autres que l'IHC :

- l'intoxication alcoolique aiguë ;
- le carcinome hépatocellulaire (par consommation excessive du glucose par la tumeur).

### 5.2. Examens hématologiques

- Il existe fréquemment une anémie plus ou moins marquée en rapport avec :
  - . une carence en acide folique ;
  - . une insuffisance médullaire ;
  - . une toxicité de l'alcool sur les hématies ;
  - . un hypersplénisme ;
  - . une hémorragie digestive occulte.
- Dans certains cas d'IHC chronique sévère une hyperhémolyse très intense peut s'observer : elle porte le nom d'*acanthocytose*.
- Une neutrothrombopénie de sévérité variable est fréquemment observée au cours de la cirrhose ; elle est due à l'hypersplénisme. Dans le cas de la cirrhose alcoolique, une toxicité directe de l'alcool sur les plaquettes joue également un rôle.

## 6. EXAMENS ENDOSCOPIQUES

La fibroscopie œso-gastro-duodénale est un examen indispensable en cas de suspicion de cirrhose. Elle permet de rechercher des signes d'HTP.

### 6.1. Varices œsophagiennes

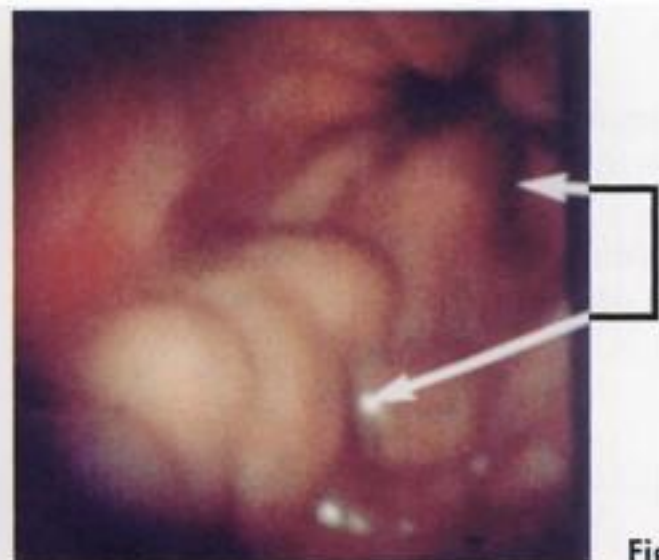
- Endoscopiquement, les varices œsophagiennes (VO) apparaissent sous forme de cordons variqueux, habituellement au nombre de 4, naissant au niveau de la jonction des muqueuses gastrique et œsophagienne et se développant vers le haut jusqu'au niveau de la crosse de l'azygos (voir Figure 2).
- Le risque hémorragique est lié à des facteurs cliniques, hémodynamiques, endoscopiques et ultrasonographiques (voir Tableau 1).

**Tableau 1 : Facteurs prédictifs d'une première hémorragie digestive chez les malades cirrhotiques**

Cliniques	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Sévérité de la cirrhose (Child-Pugh B ou C)</li> <li>– Étiologie de la cirrhose</li> <li>– Développement du carcinome hépatocellulaire</li> </ul>
Hémodynamiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Gradient de pression hépatique &gt; 12 mmHg</li> <li>– Pression variqueuse &gt; 15 mmHg</li> </ul>
Endoscopiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Taille des varices &gt; 5 mm</li> <li>– Aspect des varices : signes rouges</li> </ul>
Ultrasons	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Flux porte hépatopète</li> <li>– Diminution de l'index de congestion de la veine porte</li> </ul>
Autres	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Infections</li> <li>– Prise d'anti-inflammatoires</li> <li>– Intoxication aiguë alcoolique</li> </ul>

- **Une classification des VO en trois stades** est intéressante en termes de prévision du risque hémorragique :

- stade 1 : les VO de petite taille sont aplaties par l'insufflation ;
- stade 2 : les VO persistent sous insufflation mais sont séparées par des intervalles de muqueuse saine ;
- stade 3 : les VO persistent sous insufflation et sont confluentes.



Varices œsophagiennes

**Figure 2 : Endoscopie digestive haute**

### 6.2. Varices gastriques

Elles sont exceptionnellement isolées cardiotubérositaires et généralement associées à des varices œsophagiennes. Elles sont visibles en rétrovision (voir Figure 3) sous l'aspect de gros plis bleutés localisés au niveau de la région sous-cardiale et de la grosse tubérosité.



## Notes

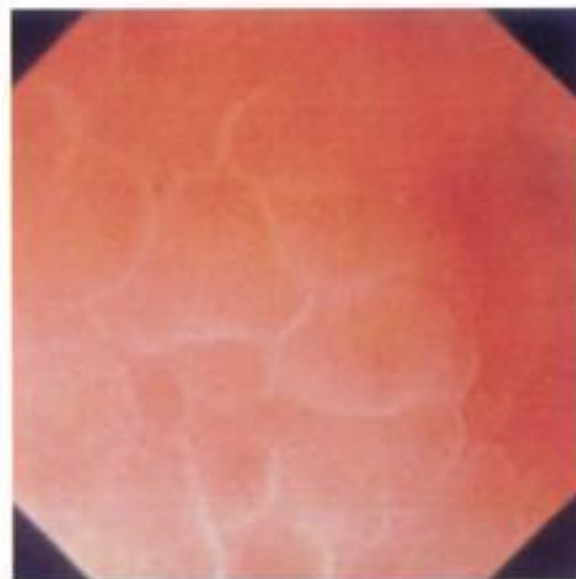


**Figure 3 : Endoscopie digestive haute**  
Varices cardiotubérositaires visualisées en rétrovision

### 6.3. Lésions muqueuses gastriques

#### 6.3.1. Gastropathie congestive (GC) (voir Figure 4)

- Elle est constituée de plusieurs lésions élémentaires qui sont regroupées en deux stades :
  - . stade modéré qui correspond à l'aspect en mosaïque décrit chez environ 60 % des cirrhotiques ;
  - . stade sévère qui correspond à la présence de macules rouges.
- Elle peut être associée à des érosions.



**Figure 4 : Endoscopie digestive haute**  
Gastropathie mosaïque ; aspect congestif et pavimenteux du fundus

#### 6.3.2. Ectasies vasculaires antrales

- Petites macules planes, rouges, mesurant 2 à 5 mm situées très proches les unes des autres, mais sans confluence.
- On distingue deux aspects :
  - . l'aspect le plus classique est celui de l'estomac « pastèque » (Watermelon Stomach) ; il s'agit de macules rouges situées sur le sommet des plis linéaires donnant ainsi l'aspect de bandes rouges convergeant vers le pylore ;
  - . l'autre aspect est moins connu mais semble fréquent. Il correspond à une forme diffuse constituée de macules rouges, de taille variable, réparties de façon diffuse dans l'antrum.

## 7. EXAMENS MORPHOLOGIQUES

### 7.1. Échographie hépatique

Une échographie doit être systématiquement effectuée si l'on suspecte le diagnostic de cirrhose du foie.

Elle permet l'étude du parenchyme hépatique et la recherche de signes d'HTP.

#### 7.1.1. Étude du parenchyme hépatique

- Le volume du foie est normal, diminué (cirrhose atrophique) ou augmenté (cirrhose hypertrophique).
- L'échogénicité du foie est normale ou augmentée.



- L'échographie permet également de vérifier l'absence de lésion focalisée parenchymateuse évocatrice de carcinome hépatocellulaire.

### 7.1.2. Recherche de signes d'HTP

L'échographie peut montrer :

- une splénomégalie ;
- une ascite parfois associée à une paroi vésiculaire épaissie (voir Figure 5) ;
- une augmentation du diamètre du tronc porte au-delà de 12 mm de diamètre ;
- une dilatation de la veine mésentérique supérieure et de la veine splénique ;
- une circulation collatérale portocave ;
- une reperméabilisation d'une veine para-ombilicale qu'on peut suivre depuis la veine porte gauche jusqu'à l'ombilic dans le ligament rond.



Figure 5 : Ascite avec épaississement des parois de la vésicule biliaire en cas de cirrhose

### 7.2. Tomodensitométrie hépatique

La tomodensitométrie hépatique (voir Figure 6) n'est habituellement pas utile. Elle n'apporte pas d'élément supplémentaire par rapport à l'échographie.



Figure 6 : Cirrhose hépatique : foie dysmorphique avec lame d'ascite et splénomégalie

## 8. PONCTION BIOPSIE HÉPATIQUE (PBH)

La PBH est un examen important car le diagnostic de cirrhose est histologique.

### 8.1. Techniques

Il existe deux techniques de PBH.

#### 8.1.1. PBH par voie transpariétale

La PBH se fait « à l'aveugle », généralement à travers le 8<sup>e</sup> ou le 9<sup>e</sup> espace intercostal droit sur la ligne axillaire moyenne au mieux sous contrôle échographique.

#### • Complications

##### Complications dites mineures

- Malaise voire choc vagal : accidents pouvant se produire dans les minutes qui suivent l'examen, ils sont d'évolution favorable, spontanément ou après injection d'atropine en intramusculaire (0,25 à 0,5 mg).
- Douleurs de l'hypochondre droit ou de l'épaule droite parfois intenses qui peuvent persister pendant

**Notes**

- Pneumothorax : survenant généralement lorsque la ponction n'a pas été faite en expiration forcée, la régression spontanée en quelques jours est la règle.
- Hématome au point de ponction.

**Complications graves**

- Cholethorax.
- Cholepéritoine.
- Hémorragie intrapéritonéale.

**• Contre-indications**

- Troubles de l'hémostase :
  - . TP < 50 % ;
  - . plaquettes < 100 000/mm<sup>3</sup> et/ou temps de saignement supérieur à 10 min.
- Ascite.
- Foie congestif (notamment s'il existe une cardiomyopathie non obstructive d'origine alcoolique associée).
- Cholestase extrahépatique.

**8.1.2. PBH par voie transjugulaire**

- En cas de contre-indication à la PBH transpariétale, on utilise la voie transjugulaire. L'aiguille est introduite dans le parenchyme hépatique à travers un cathéter placé dans une veine sus-hépatique (le cathéter est introduit dans la veine jugulaire droite, puis poussé dans l'oreillette droite, puis dans la veine cave inférieure et enfin dans la veine sus-hépatique droite).
- Cette technique de cathétérisme veineux sus-hépatique permet la mesure du gradient de pression portocave calculé en faisant la différence entre les pressions sus-hépatique dite « bloquée » (reflet de la pression sinusoidale qui est également à la pression portale) et sus-hépatique dite « libre ».

**8.2. Anatomie pathologique**

- Aspect macroscopique : le fragment hépatique retiré est généralement morcelé.
- Aspect microscopique :
  - . la cirrhose est un processus diffus caractérisé par :
    - des nodules d'hépatocytes dits de régénération,
    - de la fibrose prenant souvent une distribution annulaire et entraînant les nodules d'hépatocytes ; ce tissu fibreux contient souvent des cellules inflammatoires et des néoductules,
  - . suivant la taille des nodules d'hépatocytes, on distingue des :
    - cirrhoses micronodulaires,
    - cirrhoses macronodulaires,
    - cirrhoses mixtes.
- Au cours de la cirrhose alcoolique, on peut observer des lésions associées de stéatose et/ou d'hépatite alcoolique qui témoignent de la poursuite de l'intoxication alcoolique.
- Selon la taille du foie, on distingue deux types de cirrhose :
  - . les cirrhoses hypertrophiques : l'augmentation du volume du foie est due au développement du tissu fibreux et des nodules d'hépatocytes ;
  - . les cirrhoses atrophiques, l'atrophie s'expliquant par la prédominance des lésions destructrices des hépatocytes.

**8.3. Difficultés du diagnostic histologique**

L'examen histologique permet habituellement la reconnaissance des lésions caractéristiques de la cirrhose ; cependant le diagnostic histologique peut se heurter à certaines difficultés :

- fragment de trop petite taille pour permettre une conclusion, en particulier en cas de PBH par voie transjugulaire ;
- fragment ne contenant pas de nodule ;
- enfin, en cas de cirrhose macronodulaire le fragment retiré peut être apparemment normal.

## 9. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

### AUTRES CAUSES DE CIRRHOSE DU FOIE

Devant un tableau de cirrhose hépatique, on peut être amené à discuter, outre l'étiologie alcoolique :

- une cirrhose post-hépatitique virale B ou C ;
- une cirrhose secondaire à une stéatohépatite non alcoolique ;
- plus rarement :
  - . une hémochromatose génétique ;
  - . une cirrhose auto-immune ;
  - . une cirrhose biliaire primitive ayant abouti au stade de cirrhose hépatique ;
  - . une maladie de Wilson chez le sujet jeune.

## 10. ÉVOLUTION

- L'évolution de la maladie est variable.
- Les complications sont la conséquence de :
  - . l'insuffisance hépatocellulaire ;
  - . l'hypertension portale ;
  - . la survenue d'un carcinome hépatocellulaire ;
  - . la poursuite de l'intoxication alcoolique.

### 10.1. Complications de l'ascite

#### 10.1.1. Infection péritonéale spontanée (infection du liquide d'ascite)

##### • Définition

L'infection péritonéale spontanée (IPS) se définit par la survenue d'une péritonite bactérienne non tuberculeuse en l'absence de foyer infectieux intra-abdominal.

##### • Diagnostic

###### Généralités

- L'infection du liquide d'ascite peut survenir quelle que soit l'ancienneté de la cirrhose.
- Elle complique plus volontiers une ascite abondante mais peut également survenir chez des malades ayant une ascite minime.
- Les épanchements pleuraux associés à l'ascite peuvent s'infecter conjointement ou même indépendamment de celle-ci.
- Une surinfection urinaire, pulmonaire ou cutanée est associée à l'infection du liquide d'ascite dans 1 cas sur 3.

###### Manifestations cliniques

- Les douleurs abdominales (avec dans certains cas à l'examen physique des signes d'irritation péritonéale, le plus souvent discrets).
- Le décalage thermique.
- L'aggravation brutale de la cirrhose sous la forme d'un ictère, d'une encéphalopathie hépatique ou d'une ascite.
- Une hypotension artérielle avec pression artérielle systolique  $< 80$  mmHg.
- Une diarrhée.

L'infection péritonéale spontanée reste asymptomatique dans près de 10 % des cas, ce qui justifie le caractère systématique de l'examen du liquide d'ascite chez tout cirrhotique ascitique.

###### Données biologiques

- Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.
- Élévation de la protéine C réactive.
- Altération de la fonction rénale.
- Tests biologiques hépatiques peu perturbés au début, en dehors de la bilirubinémie.



## Notes

Caractéristiques du liquide d'ascite

Le diagnostic d'infection du liquide d'ascite repose sur des données cytologiques et bactériologiques :

- données cytologiques :
  - . un nombre de polynucléaires neutrophiles supérieur à  $250/\text{mm}^3$  d'ascite permet de porter le diagnostic d'infection du liquide d'ascite ;
  - . l'isolement du germe en cause par la culture (asciculture) viendra ultérieurement apporter la confirmation bactériologique ;
- données bactériologiques :
  - . l'isolement de germes à partir du liquide d'ascite est difficile du fait d'une concentration bactérienne très faible ;
  - . la mise en évidence des germes repose sur la mise en culture du liquide par ensemencement direct au chevet du malade d'une grande quantité d'ascite (10 ml), dans des flacons d'hémocultures aérobies et anaérobies (asciculture) qui permet l'isolement du germe en 48 h dans plus de 90 % des cas et la réalisation d'un antibiogramme.

Germes en causes

- Germes aérobies Gram négatif (70 à 75 %) en particulier :
  - . *Escherichia coli* ;
  - . *Klebsiella* ;
  - . autres (*Citrobacter*, *Enterobacter*, *Serratia*, *Proteus*, *Yersinia*).
- Germes aérobies Gram positif (environ 25 %) :
  - . Streptocoques ;
  - . *Staphylococcus aureus*.

Diagnostic différentiel

La présence au sein d'une ascite cirrhotique de bactéries ou d'une concentration élevée de polynucléaires neutrophiles n'est pas synonyme d'IPS. Le principal diagnostic différentiel de l'IPS est une péritonite par perforation digestive en particulier gastroduodénale.

Les arguments en faveur du diagnostic de perforation sont :

- la mise en évidence d'un pneumopéritoine à la radiographie de l'abdomen sans préparation et des coupes ;
- une concentration de polynucléaires neutrophiles dans l'ascite supérieure à  $5000/\text{mm}^3$  ;
- la mise en évidence de plusieurs germes originaires du tube digestif ou la présence de levures ;
- l'évolution « défavorable » des critères cyto-bactériologiques. En effet, en cas d'IPS la concentration des polynucléaires neutrophiles dans l'ascite diminue d'au moins 50 % dans les 48 premières heures du traitement et les cultures se négativent très rapidement.

• **Pronostic**Durant l'hospitalisation

Le décès peut survenir par :

- choc septique ;
- insuffisance hépatique ;
- syndrome hépatorénal ;
- hémorragie digestive.

Au décours de l'hospitalisation

- Les patients restent exposés à un risque élevé de mortalité.
- Le décès est secondaire à une récurrence de l'infection du liquide d'ascite (l'incidence de l'IPS est estimée à environ 80 % dans l'année suivant le premier épisode), à l'insuffisance hépatocellulaire ou à une hémorragie digestive.

**10.1.2. Syndrome hépatorénal**• **Mécanisme**

Le syndrome hépatorénal est une insuffisance rénale fonctionnelle déterminée par une diminution du débit sanguin rénal, elle-même secondaire à une vasoconstriction des artères rénales.

Une créatininémie normale chez un patient cirrhotique ne signifie pas que sa fonction rénale soit normale, en effet la dénutrition est habituelle au cours de la cirrhose et la masse musculaire est diminuée, ce qui entraîne une baisse du taux de créatinine (produit du métabolisme musculaire). Aussi une créatininémie « normale » peut correspondre chez un cirrhotique à une insuffisance rénale; il faut donc se baser sur la

## • Manifestations clinico-biologiques

### Manifestations cliniques

- Le syndrome hépatorénal témoigne le plus souvent d'une IHC sévère.
- Il peut se développer spontanément ou peut être provoqué par un facteur précis, en particulier :
  - . une infection bactérienne ;
  - . une hémorragie digestive ;
  - . un traitement diurétique ou par AINS ;
  - . une ponction d'ascite évacuatrice massive.
- Le début peut être brutal ou progressif.
- Le syndrome hépatorénal se traduit cliniquement par :
  - . une ascite irréductible c'est-à-dire qui ne répond plus à un régime désodé et aux diurétiques ;
  - . une oligurie inférieure à 500 ml/24 h.

### Manifestations biologiques

Le syndrome hépatorénal se traduit biologiquement par :

- une augmentation de la créatininémie (toutefois du fait de la fonte musculaire, la créatininémie peut rester normale malgré une insuffisance rénale sévère) ;
- une hyponatrémie inférieure à 125 µmol/L ;
- une natriurèse inférieure à 10 µmol/24 h.

### 10.1.3. Rupture de l'ombilic

- C'est la conséquence de l'ulcération cutanée d'une hernie ombilicale très volumineuse.
- Le traitement de l'ascite permet de prévenir en cas de hernie ombilicale la rupture de l'ombilic.

## 10.2. Complications de l'HTP

### 10.2.1. Hémorragie digestive liée à l'HTP

#### • Hémorragie digestive (HD) par rupture de varices œsophagiennes (VO)

##### Histoire naturelle

- La rupture de VO est responsable de plus de 80 % des hémorragies digestives (HD) liées à l'HTP du cirrhotique.
- Les malades à risque de rupture sont ceux qui présentent des VO grades II ou III avec des signes rouges.
- Après une hémorragie digestive par rupture de VO, la récurrence précoce constitue le facteur le plus important du pronostic vital.

##### Pronostic

Le pronostic dépend en partie de la gravité de la maladie hépatique sous-jacente, telle qu'elle est exprimée par la classification de Child-Pugh (voir Tableau 2).

**Tableau 2 : Classification de Child-Pugh : pronostic de la cirrhose**

Critères	1 point	2 points	3 points
Ascite	Absente	Modérée	Importante
Encéphalopathie	Absente	Stade I ou II	Stade III (coma)
Albuminémie	> 35 g/l	28 à 35 g/l	< 28 g/l
Bilirubinémie	< 35 µmol/l	35-50 µmol/l	> 50 µmol/l
Taux de prothrombine (TP)	> 50 %	40 à 50 %	< 40 %
Chaque critère étant coté de 1 à 3, ce score va donc de 5 à 15. À partir de ce score on peut définir 3 classes de gravité croissante : <ul style="list-style-type: none"> <li>– <b>Stade A</b> : score de 5 ou 6.</li> <li>– <b>Stade B</b> : score de 7 à 9.</li> <li>– <b>Stade C</b> : score de 10 à 15.</li> </ul>			

## Notes

- **Hémorragie digestive due à une lésion autre que des VO**

Moins d'1 cas sur 5 d'HD liée à l'HTP est dû à une lésion différente des VO, il s'agit de :

- varices gastriques dont il existe deux variétés souvent associées : varices cardiales et varices de la grosse tubérosité ;
- lésions de la muqueuse gastrique, qui semblent en fait essentiellement responsables d'hémorragies chroniques « à bas bruit ».

### 10.2.2. Complications néoplasiques

- **Carcinome hépatocellulaire**

(Voir chapitre 7. Tumeurs du foie, primitives et secondaires.)

- **Autres**

D'autres tumeurs favorisées par l'alcoolisme peuvent émailler l'évolution d'une cirrhose alcoolique, en particulier : cancer de l'œsophage ou ORL.

## 11. PRONOSTIC

- La cirrhose alcoolique est responsable d'environ 15 000 décès par an en France.
- La cause directe du décès est :
  - . un carcinome hépatocellulaire ;
  - . une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes ;
  - . une insuffisance hépatocellulaire terminale ;
  - . une infection bactérienne du liquide d'ascite.
- La survie à 5 ans d'un cirrhotique avec ascite dépend, en grande partie, de la poursuite de l'intoxication alcoolique. Celle-ci aggrave le pronostic car la survenue d'hépatite(s) alcoolique(s) peut majorer l'insuffisance hépatocellulaire et l'hypertension portale.
- La sévérité (et par conséquent le pronostic) de la cirrhose est évaluée par la classification de Child-Pugh (voir Tableau 2 page précédente).

## 12. TRAITEMENT

### 12.1. Sevrage alcoolique

- Le traitement de la cirrhose alcoolique consiste tout d'abord à obtenir un sevrage alcoolique total (même les boissons peu alcoolisées doivent être proscrites) et définitif.
- Ce sevrage est toujours bénéfique ; il améliore le plus souvent rapidement le malade et à distance, probablement la survie.
- Ce sevrage est plus facile à faire accepter au malade au stade de cirrhose décompensée (en particulier après une hémorragie digestive) qu'au stade de cirrhose asymptomatique.
- La prise en charge du patient peut être réalisée initialement en service hospitalier spécialisé (cure), puis dans un centre dit de postcure.
- Les associations d'anciens buveurs (alcooliques anonymes...) permettent à l'alcoolique de ne pas rester isolé après le sevrage.

### 12.2. Éviter les prescriptions médicamenteuses iatrogènes

Un certain nombre de médicaments d'usage courant sont particulièrement dangereux chez le cirrhotique et ne doivent pas être utilisés (voir Tableau 3 page suivante).

### 12.3. Traitement de l'ascite et de ses complications

#### 12.3.1. Ascite non compliquée

Le traitement de l'ascite repose sur :

- le repos au lit ;
- le régime désodé ;
- les diurétiques ;
- les ponctions d'ascite.



**Tableau 3 : Médicaments potentiellement dangereux chez le cirrhotique alcoolique**

Produit	Risque encouru
Psychotropes	Encéphalopathie
Antémétiques Antidopaminergiques	Encéphalopathie Rétention hydrosodée
Anti-inflammatoires non stéroïdiens et acide acétylsalicylique	Insuffisance rénale et hémorragies digestives
Aminosides	Insuffisance rénale
Biguanides	Acidose lactique
Médicaments hépatotoxiques	Majoration de l'insuffisance hépatocellulaire

### • Repos au lit

12 à 15 h par jour.

### • Régime désodé

- L'apport sodé doit généralement être réduit à 20 mEq/24 h.
- Cette restriction sodée permet parfois d'obtenir la guérison de l'ascite mais son action est généralement lente ; de ce fait, il est raisonnable de lui associer des diurétiques.

### • Diurétiques

#### Produits utilisés

Deux diurétiques sont utilisés en pratique :

- **les anti-aldostérone** qui agissent en bloquant la réabsorption du sodium au niveau du tube contourné distal : **spironolactone** (ALDACTONE® CPS à 50 mg, ALDACTAZINE® CPS à 25 mg) ;
- **le furosémide** (LASILIX® comprimés dosés à 20, 40, 60 mg) qui agit en bloquant la réabsorption du sodium au niveau de l'anse ascendante de Henlé.

#### Conduite du traitement diurétique

- La logique veut que l'on débute le traitement par un diurétique agissant sur le tube distal puisqu'il existe un hyperaldostéronisme au cours de l'ascite cirrhotique : spironolactone, 100 mg par jour initialement, en augmentant progressivement si besoin jusqu'à une dose maximum de 400 mg par jour.
- Si l'on n'obtient pas un effet suffisant avec la spironolactone seule, on y ajoute du furosémide : 20 mg par jour initialement, en augmentant progressivement si besoin jusqu'à une dose maximum de 80 mg par jour.
- Il est prudent d'associer au furosémide du chlorure de potassium, afin d'éviter la survenue d'hypokaliémie.

#### Surveillance de la tolérance et de l'efficacité du traitement diurétique

- Clinique :
  - . pression artérielle ;
  - . perte de poids : elle doit être de 500 g par jour ;
  - . périmètre abdominal ;
  - . diurèse des 24 h ;
  - . notons, que la spironolactone entraîne chez environ 10 % des sujets masculins une gynécomastie douloureuse et parfois une impuissance.
- Biologique :
  - . ionogramme sanguin qui doit être fait avant le traitement, puis une fois par semaine pendant la période initiale. En effet, les diurétiques peuvent entraîner :
    - une hyponatrémie ;
    - une dyskaliémie (hypokaliémie ou hyperkaliémie) ;
    - une élévation de la créatininémie, voire un syndrome hépatorénal ;

Une hyponatrémie inférieure à 130 mEq/l, une créatininémie supérieure à 120 µmol/l imposent l'arrêt du traitement diurétique.

- . ionogramme urinaire : une natriurèse élevée sans perte de poids chez un malade sous diurétiques témoignerait d'un non-respect du régime sans sel.

## Notes

- **Ponctions d'ascite**

- L'évacuation de 3 à 6 L d'ascite par jour peut être effectuée en complément du traitement diurétique si l'ascite est tendue ou de principe pour certains.
- Ces ponctions peuvent être au mieux compensées par des perfusions d'albumine humaine à 20 % (1 flacon de 100 ml pour 2 litres d'ascite retirés) afin d'éviter la survenue d'une hypovolémie, voire d'une insuffisance rénale.

### 12.3.2. Ascite réfractaire

Chez un certain nombre de malades, le régime désodé et les diurétiques sont inefficaces ou entraînent rapidement des complications : hyponatrémie et/ou insuffisance rénale, on parle alors d'ascite réfractaire.

- **Restriction hydrique stricte**

Inférieure à 500 ml/jour.

- **Ponctions d'ascites évacuatrices**

Les ponctions itératives, au mieux réalisées au sein d'une structure d'hôpital de jour d'hépatologie, constituent le meilleur traitement de l'ascite réfractaire. Elles devront être compensées idéalement par des perfusions d'albumine à 20 %.

- **Transplantation hépatique**

Le syndrome hépatorénal peut faire discuter l'indication d'une transplantation hépatique en particulier s'il existe une insuffisance hépatocellulaire marquée.

- **Shunt porto systémique intrahépatique par voie transjugulaire (TIPS)**

### 12.3.3. Infection du liquide d'ascite (ILA)

- **Traitement curatif**

Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

#### Perfusion intraveineuse

- G5 % 1-2 litres par 24 heures avec apports hydroélectrolytiques adaptés au ionogramme sanguin et apports vitaminiques (B1, B6, PP).
- On utilisera du G10 % en cas d'hypoglycémie.

#### Antibiothérapie

- Le traitement antibiotique sera débuté après les prélèvements bactériologiques (ascite, hémoculture, ECBU) sur la notion d'un taux de polynucléaires neutrophiles supérieur à  $250/\text{mm}^3$  qui permet de porter le diagnostic d'infection du liquide d'ascite (l'examen bactériologique direct ne met en évidence le germe que dans 20 % des cas).
- L'asciculture permettra dans un second temps d'isoler le germe responsable et d'adapter l'antibiothérapie en fonction de l'antibiogramme.
- On utilise habituellement : amoxicilline + acide clavulanique (AUGMENTIN®) : 1 g/6 heures en IV.
- *En cas d'allergie aux bêta-lactamines* : on utilise une fluoroquinolone type ciprofloxacine (CIFLOX®) 200 mg/12 ou 24 heures (en fonction du degré d'insuffisance hépatique) associée au métronidazole (FLAGYL®) : 500 mg/8 h en perfusion IV 125 cc de 65 % sur 30 min.
- La durée de l'antibiothérapie est classiquement de 7 jours.
- Un relais par norfloxacine (NOROXINE®) 1 comprimé à 400 mg par jour au long cours est ensuite indiqué.

#### Ponctions évacuatrices en cas d'ascite volumineuse

#### Prévention de l'encéphalopathie hépatique par le lactulose

#### Pas de traitement diurétique

#### Prévention des hémorragies digestives par ulcérations gastroduodénales (ulcérations de « stress »)

#### Surveillance régulière

- Clinique :
  - . fréquence cardiaque, pression artérielle, température ;
  - . état de conscience ;
  - . diurèse des 24 h ;
  - . poids, périmètre abdominal.

- Biologique :
  - . les ponctions d'ascite répétées permettent :
    - de surveiller la diminution du nombre de polynucléaires neutrophiles dans l'ascite qui doit être d'au moins 50 % à la 48<sup>e</sup> heure de traitement si l'antibiothérapie est efficace,
    - de vérifier la négativation des cultures ;
  - . les examens sanguins tous les 2 jours (NFS, ionogramme sanguin, créatininémie).

#### • Traitement prophylactique (secondaire)

La probabilité très élevée de récurrence de l'ILA à 1 an justifie un traitement préventif des récurrences. Celui-ci repose actuellement sur la norfloxacine 400 mg/jour.

#### • Transplantation hépatique

L'infection du liquide d'ascite survenant, le plus souvent, chez des malades ayant une insuffisance hépatocellulaire sévère, la transplantation hépatique doit être envisagée.

## 12.4. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes (VO)

La rupture de VO est une complication grave de l'HTP (15 % de mortalité).

### 12.4.1. Épisode hémorragique

Toute hémorragie digestive chez un malade cirrhotique nécessite son hospitalisation dans une unité de soins intensifs.

#### • L'examen endoscopique

- Un des premiers objectifs de l'hospitalisation en milieu spécialisé est la réalisation d'une fibroscopie œso-gastro-duodénale (OGD) de préférence en urgence (si possible dans les 6 premières heures), chez un patient perfusé et à l'hémodynamique stable. Le lavage gastrique préalable permet d'effectuer l'examen dans de meilleures conditions techniques mais n'est pas complètement anodin (inhalation).
- L'examen endoscopique n'est pas réalisable si l'hémorragie est massive et impose la mise en place d'emblée d'une sonde de tamponnement œsophagien à double ballonnet de Blakemore.
- L'anesthésie pharyngée doit être évitée et la sédation générale est contre-indiquée.
- En cas d'encéphalopathie hépatique sévère qui rend l'endoscopie dangereuse du fait du risque d'inhalation, une intubation trachéale doit être réalisée avant l'examen.
- La fibroscopie OGD doit s'efforcer de faire le bilan des lésions (diverses lésions sont souvent associées) et de déterminer celle qui est responsable de l'hémorragie. Une endoscopie est nécessaire à chaque épisode de récurrence hémorragique.

#### • Les thérapeutiques hémostatiques

L'hémostase en urgence ne s'impose que si l'endoscopie met en évidence un saignement actif, soit pour environ 25 % des malades seulement.

##### Sclérothérapie hémostatique

- La sclérose de varices œsophagiennes en urgence semble être la méthode qu'il faut préférer pour un premier geste hémostatique. Elle est possible dans la plupart des cas pour un opérateur entraîné.
- Ce traitement est efficace pour l'hémostase immédiate dans 85 à 95 % des cas et surtout pour la survie à court terme en réduisant la fréquence des récurrences.
- La technique la plus utilisée est celle de l'injection intra- et extra-variqueuse de polidocanol.
- En cas de récurrence précoce de l'hémorragie digestive une nouvelle sclérothérapie peut être effectuée.

##### Ligature élastique

Il s'agit d'une technique très efficace qui a l'avantage d'une moindre morbidité par rapport à la sclérothérapie, mais sa réalisation est difficile et nécessite un opérateur entraîné.

##### Colle biologique (cyanoacrylate)

L'apport des colles biologiques semble intéressant en termes d'hémostase des ruptures de varices (surtout gastriques) ou après échec de la sclérothérapie.

##### Sonde de tamponnement œsophagien

- Indiquée en cas d'échec ou de récurrence précoce, la mise en place d'une sonde de tamponnement œsophagien à double ballonnet de Blakemore ou naso-gastrique de type Linton pourra être indiquée si l'hémodynamique est instable, en attendant un traitement de seconde ligne (ligature élastique,



**Notes**

- Arrête l'hémorragie dans plus de 3 cas sur 4 ; mais elle ne doit pas être laissée plus de 24 à 48 heures.
- Chez les malades ayant une encéphalopathie hépatique sévère, il faut pratiquer une intubation trachéale avant la mise en place de la sonde de tamponnement.

Médicaments vaso-actifs

- Dérivés de la vasopressine : terlipressine (GLYPRESSINE®) : 1 à 2 mg/4 h en IV
- Ou
- Somatostatine (MODUSTATINE®) : 250 µg/h en perfusion continue.

Shunt intrahépatique ou TIPS

- Le TIPS consiste à mettre en place une endoprothèse métallique par voie transjugulaire entre la veine hépatique droite et la veine porte. Ce geste est indiqué en cas d'échec des traitements médicamenteux et/ou endoscopiques.
- Le TIPS est responsable de la survenue ou de l'aggravation d'une encéphalopathie dans 25 % des cas.

**• Autres mesures**Remplissage vasculaire

- Les produits utilisés sont les culots globulaires et pour la compensation « plasmatique » l'albumine humaine à 20 %.
- Lorsque les transfusions sont abondantes, le maintien ou l'accentuation d'une certaine diurèse, diminuant le volume plasmatique peut être recherché par la dopamine.

Traitement de l'encéphalopathie

Le traitement de l'encéphalopathie repose sur :

- l'évacuation du sang du tube digestif par lavage gastrique ;
- l'administration de lactulose dans la sonde gastrique ou par lavement rectal.

Traitement et prévention des infections

- 25 % des malades hémorragiques sont infectés dès leur arrivée ; il s'agit généralement d'infections du liquide d'ascite ou d'infections urinaires souvent asymptomatiques ce qui justifie chez ces patients la réalisation systématique à l'admission et en cours d'hospitalisation, au moindre signe d'appel, d'hémocultures, d'examens cytbactériologiques urinaires (ECBU) et d'examens cytbactériologiques (avec asciculture) du liquide d'ascite.
- La mortalité globale chez les malades infectés est environ 40 % ; et est corrélée à la gravité de l'atteinte hépatique.
- Les gestes potentiellement responsables d'infections bactériennes en période hémorragique doivent être connus, il s'agit :
  - . d'éviter la pose de cathéters centraux et de sondes urinaires ;
  - . de la sclérothérapie de varices œsophagiennes.
- Une antibiothérapie systématique par norfloxacine est indiquée dès que l'hémorragie digestive est arrêtée.

Oxygénothérapie nasale à fort débit, voire intubation avec ventilation assistée (en cas de coma et/ou d'inhalation de sang)**12.4.2. Prophylaxie des récides hémorragiques (prophylaxie secondaire)**

- Après un 1<sup>er</sup> épisode d'hémorragie digestive par rupture de VO, le risque de récidence est estimé à 60-70 %.
- Le traitement de première intention repose sur les bêtabloquants et/ou les ligatures élastiques.
- En cas d'échec des traitements de première intention, le TIPS peut être pratiqué et, en cas d'hépatopathie sévère, une transplantation hépatique doit être envisagée.

**12.4.3. Prophylaxie primaire**

- La prophylaxie primaire repose sur les bêtabloquants.
- La décision d'instituer un traitement par bêtabloquants est prise en fonction de la taille des VO :
  - . en cas de VO grade I : une simple surveillance endoscopique annuelle suffit ;
  - . en cas de VO grade II ou III : un traitement médicamenteux est justifié, associé en cas de VO grade III à des ligatures élastiques.

### • Effets hémodynamiques des bêtabloquants

- L'efficacité des bêtabloquants dans la prophylaxie de l'hémorragie digestive (HD) par rupture des VO semble reposer sur leurs effets hémodynamiques en particulier sur la diminution de la pression portale (voir Tableau 4).
- Ces effets sont dus essentiellement à une diminution du débit cardiaque. Pour obtenir ces effets, il est nécessaire d'administrer la dose de propranolol qui diminue la fréquence cardiaque au repos de 20 à 25 %.

**Tableau 4 : Bêtabloquants utilisés dans l'hypertension portale**

Nom du médicament	Posologie
Propranolol (AVLOCARDYL® LP 160 mg)	1 gél/jour ou 1 jour sur 2
Nadolol (CORCARD®)	1 comprimé à 50 mg par jour

### • Effets secondaires et contre-indications

- Les effets secondaires sont ceux des bêtabloquants ; un effet secondaire rare et particulier aux cirrhotiques est l'encéphalopathie hépatique.
- Il faut respecter les contre-indications en se méfiant surtout de l'insuffisance cardiaque latente (myocardiopathie alcoolique) et à un moindre degré du syndrome ventilatoire obstructif par tabagisme associé. Le diabète, fréquent au cours de la cirrhose, ne constitue pas une contre-indication.
- Soulignons également le risque accru d'HD en cas d'arrêt brutal du traitement.

**Tableau 5 : Schéma du traitement bêtabloquant dans la prophylaxie de l'hémorragie digestive par rupture de VO**

1 <sup>re</sup> étape	Dépistage	Endoscopie diagnostique.
2 <sup>e</sup> étape	Évaluation	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Rechercher les contre-indications (interrogatoire, examen clinique, ECG, radio de thorax).</li> <li>– Évaluer le degré de compliance.</li> <li>– Expliquer les risques hémorragiques d'arrêt du traitement.</li> <li>– Mesurer la fréquence cardiaque de repos (FCR et d'effort FCE).</li> </ul>
3 <sup>e</sup> étape	Prescription	– Par exemple : 1 gélule d'AVLOCARDYL® LP 160 mg/jour.
4 <sup>e</sup> étape	Surveillance régulière	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Bêtablocage : diminution de 20-25 % de la FCR et de la FCE.</li> <li>– Tolérance.</li> </ul>

## 12.5. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices gastriques

### 12.5.1. Épisode hémorragique

La mise en place d'une sonde de tamponnement à simple ballonnet de Linton, puisque son efficacité est due à la compression de la coupole gastrique, constitue un traitement efficace de l'hémorragie digestive par rupture de varices cardio-tubérositaires.

### 12.5.2. Prophylaxie

L'intérêt des bêtabloquants est prouvé aussi bien en prophylaxie primaire que secondaire.

## 12.6. Traitement des hémorragies digestives liées aux lésions muqueuses gastriques

- Les lésions muqueuses sont le plus souvent responsables d'anémie chronique latente.
- Dans de rares cas, elles peuvent entraîner une hémorragie digestive haute patente exceptionnellement massive.

### 12.6.1. Gastropathie congestive

Il a été clairement démontré que l'administration de propranolol diminuait significativement l'incidence de la récurrence de l'hémorragie.

## Notes

**12.6.2. Ectasies vasculaires antrales (EVA)**

Les traitements endoscopiques (Laser YAG ou thermocoagulation bipolaire) semblent réduire les besoins transfusionnels des patients présentant des saignements liés à des EVA.

**13. TRANSPLANTATION HÉPATIQUE**

- Une THO doit être discutée dans les situations suivantes :
  - . cirrhose avec insuffisance hépatocellulaire sévère (patients classés stade B ou C dans la classification de Child-Pugh) ;
  - . ascite réfractaire avec syndrome hépatorénal émaillée ou non d'infections du liquide d'ascite ;
  - . hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes récidivantes malgré un traitement médical bien conduit ;
  - . carcinome hépatocellulaire de petite taille de découverte échographique.
- Dans tous les cas, étant donné la pénurie en greffons, le patient doit impérativement être abstinent depuis au moins 6 mois.



# Colopathie fonctionnelle

CHAPITRE

11

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 229 ■ Colopathie fonctionnelle

- Diagnostiquer une colopathie fonctionnelle.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Troubles de la motricité
- 1.2. Hypersensibilité viscérale
- 1.3. Inflammation
- 1.4. Personnalité et comportement

### 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- 2.1. Douleurs abdominales
- 2.2. Ballonnements abdominaux, borborygmes, flatulences
- 2.3. Troubles du transit
- 2.4. Autres symptômes associés

### 3. DIAGNOSTIC

- 3.1. Interrogatoire
- 3.2. Examen clinique
- 3.3. Examens complémentaires

### 4. ÉVOLUTION

### 5. TRAITEMENT

- 5.1. Soutien psychothérapique
- 5.2. Régime alimentaire et règles hygiéno-diététiques
- 5.3. Traitement médicamenteux symptomatique

- *Les troubles fonctionnels intestinaux (TFI) sont les maladies les plus fréquentes de l'appareil digestif. Leur importance économique est considérable puisqu'ils représentent 25 % des consultations de gastro-entérologie et touchent 10 à 20 % de la population générale selon les critères diagnostiques retenus.*
- *Il s'agit d'un problème de santé publique car l'impact économique de cette pathologie est important : le coût annuel d'un colopathe est de l'ordre de 550 €/an.*

Désignés sous des termes multiples : colopathie fonctionnelle, colite spasmodique, syndrome de l'intestin irritable, les TFI sont caractérisés par :

- leur polymorphisme clinique (douleurs abdominales, ballonnements, troubles du transit) ;
- l'absence de lésion colique décelable (normalité de la coloscopie totale) ;
- l'importance des facteurs psychologiques.

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

### 1.1. Troubles de la motricité

Des perturbations motrices sont mises en évidence chez  $\frac{2}{3}$  des malades avec une hypermotricité colique segmentaire en cas de colopathie avec constipation, et une hypomotricité segmentaire en cas de colopathie avec diarrhée. Des troubles moteurs sont observés également au niveau de l'intestin



## Notes

## 1.2. Hypersensibilité viscérale

Une hypersensibilité viscérale diffuse pouvant atteindre tout le tube digestif est clairement démontrée au cours des troubles fonctionnels digestifs. Les relations entre motricité et sensibilité sont complexes mais l'abaissement des seuils de sensibilité digestive est un élément essentiel. Les perturbations motrices peuvent entraîner une hyperpression localisée responsable d'une sensation douloureuse d'autant plus importante qu'il existera une hypersensibilité locale. Le rôle de l'anxiété et du stress intervient également à ce niveau puisqu'une augmentation de l'anxiété provoquée par le stress peut entraîner une diminution du seuil de sensibilité.

## 1.3. Inflammation

- De nombreux arguments plaident en faveur du rôle de l'inflammation dans le développement de TFI. Environ 25 % des patients hospitalisés pour une gastro-entérite aiguë présentaient au cours des six mois suivants des symptômes compatibles avec des TFI.
- Il existe d'autre part une densité augmentée de mastocytes dans l'iléon terminal des sujets souffrant de TFI. La sécrétion d'histamine, de sérotonine et d'autres molécules nociceptives pourrait donc moduler la douleur soit par une action directe au niveau des fibres sensibles soit par altération du seuil de sensibilité des neurones afférents.

## 1.4. Personnalité et comportement

- La prévalence des troubles psychiatriques au cours des TFI est débattue mais en règle générale l'anxiété chronique, l'hypochondrie et la dépression sont fréquentes et environ 80 % des sujets atteints de TFI ont une exacerbation des symptômes en période de stress.
- D'autre part, plusieurs études ont démontré une prévalence augmentée des antécédents d'agression sexuelle souvent dans l'enfance chez les patients souffrant de TFI.

## 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- Le début se situe en règle entre 30 et 40 ans, touchant plus volontiers la femme (*sex-ratio* 2/1)
- La triade clinique associe douleurs abdominales, ballonnements et troubles du transit (constipation, diarrhée) qui peuvent être isolés, associés ou se succéder, réalisant autant de tableaux cliniques particuliers.

### 2.1. Douleurs abdominales

- La douleur est un symptôme quasi constant (90 % des cas), caractérisé par son polymorphisme et sa variabilité dans le temps et dans le siège, non seulement d'un individu à l'autre, mais chez le même sujet en fonction du temps :
  - . siégeant le plus souvent dans la fosse iliaque droite ou gauche ou dans la région ombilicale mais aussi au niveau des hypochondres. Elle peut également dessiner le cadre colique. La douleur peut irradier vers les lombes, le dos, les cuisses ;
  - . d'intensité extrêmement variable, le plus souvent modérée, parfois paroxystique, intense, pouvant évoquer une complication chirurgicale ;
  - . de type extrêmement variable, le plus souvent, il s'agit de crampes, de spasme ou de tension.
- Elle survient habituellement après le repas mais peut aussi être matinale ou plus rarement nocturne, perturbant alors le sommeil.

#### ARGUMENTS CLINIQUES EN FAVEUR DE L'ORIGINE FONCTIONNELLE DE DOULEURS ABDOMINALES

- Association à des troubles du transit.
- Sédation ou diminution après l'émission de gaz ou de selles et/ou la prise d'antispasmodiques.
- Disparition en période de repos ou de vacances.
- Bonne tolérance clinique.

### 2.2. Ballonnements abdominaux, borborygmes, flatulences

Souvent associés à une constipation, ils sont très fréquents et peuvent être diffus ou localisés à un angle colique allant de la simple gêne postprandiale à une distension douloureuse très violente.



## 2.3. Troubles du transit

- Une constipation associée au phénomène douloureux ou isolée est fréquente. Elle alterne, parfois, avec une « fausse diarrhée » : débâcle de matières suivant une période de constipation.
- La diarrhée motrice est un sous-groupe de TFI où la diarrhée est le seul symptôme : 3 à 5 selles matinales, impérieuses, rapprochées, dont la première est de consistance normale ou dure et les suivantes franchement liquides. La diarrhée motrice est améliorée par les ralentisseurs du transit.

## 2.4. Autres symptômes associés

- Ils sont polymorphes : nausées, vomissements, éructations d'air, mauvaise haleine, dyspepsie, borborgmes, proctalgies fugaces.
- La grande diversité des symptômes associés est en faveur du caractère psycho-fonctionnel des troubles digestifs.
- Parfois, il existe une véritable personnalité névrotique.

## 3. DIAGNOSTIC

Le diagnostic de colopathie fonctionnelle est un diagnostic d'élimination reposant sur :

- la chronicité des troubles (évolution depuis plus de 3 mois) ;
- l'absence d'altération de l'état général en particulier d'amaigrissement ;
- mais surtout la normalité de la coloscopie pratiquée systématiquement après 50 ans.

### 3.1. Interrogatoire

Il permet dans la majorité des cas le diagnostic. Il doit être minutieux, retraçant l'histoire de la maladie et recherchant des troubles de la personnalité.

### 3.2. Examen clinique

Il est pauvre, contrastant avec la richesse de la symptomatologie. Il peut retrouver :

- un cadre colique sensible à la palpation ;
- un cæcum distendu avec gargouillements ;
- quelquefois, perception de la « corde colique » douloureuse dans le flanc et la fosse iliaque gauche ;
- le toucher rectal est bien sûr normal.

### 3.3. Examens complémentaires

Ils ont pour seul intérêt d'éliminer une pathologie organique associée, en particulier un cancer colique. La réalisation des examens complémentaires est orientée par les symptômes et l'âge du patient.

#### 3.3.1. Coloscopie totale

- Elle est normale, ne montrant pas de lésion tumorale ou inflammatoire, mais note parfois l'existence d'une mélanose en rapport avec la prise répétée de laxatifs anthraquinoniques. Elle doit comporter systématiquement une iléoscopie et des biopsies coliques qui doivent être effectuées à chaque fois qu'il existe une diarrhée (colite microscopique).
- Elle doit être systématiquement proposée en particulier si le patient est âgé de plus de 50 ans, afin de ne pas méconnaître un cancer du côlon.

#### 3.3.2. Lavement baryté en simple ou double contraste

- Il est actuellement rarement pratiqué, dans la mesure où la coloscopie réalisée sous anesthésie ambulatoire est un examen plus performant, indolore, qui permet de surcroît la réalisation de biopsies coliques (diarrhée) et l'exérèse de polypes.
- Il montre des anomalies non spécifiques (aspect en pile d'assiettes dû à une augmentation des haustrations coliques, aspect tubulé).



## Notes

## 4. ÉVOLUTION

- Les colopathies fonctionnelles ont une évolution souvent rebelle avec une efficacité thérapeutique inconstante, rendant ce syndrome parfois désespérant pour le malade et son médecin. Au cours de l'évolution, il est fréquent de voir alterner chez le même malade, des aspects cliniques divers, le facteur douloureux pouvant être remplacé ou complété par des troubles du transit qui sont alors au premier plan.
- Les TFI sont responsables d'un fort absentéisme professionnel.

## 5. TRAITEMENT

Il comporte trois volets : la psychothérapie, le régime et les règles hygiéno-diététiques, le traitement médicamenteux.

### 5.1. Soutien psychothérapique

- Élément important du traitement, il doit être dans la majorité des cas, assuré par le médecin généraliste ou le gastroentérologue. Il faut rassurer ces sujets inquiets, leur apprendre à vivre avec une maladie parfaitement bénigne et rarement très gênante : l'apprentissage d'une bonne hygiène de vie, la pratique d'exercices musculaires modérés, la rééducation musculaire de la paroi abdominale sont parfois plus utiles que les médications proprement dites.
- Le recours au psychiatre ne se justifie qu'en cas de troubles psychonévrotiques graves.
- La psychothérapie peut s'aider des anxiolytiques et antidépresseurs, en sachant toutefois que certains d'entre eux favorisent la constipation.

### 5.2. Régime alimentaire et règles hygiéno-diététiques

#### 5.2.1. Trois règles générales

- Horaire d'exonération régulier.
- Suppression de tous les laxatifs irritants.
- Le régime doit être varié, équilibré mais les aliments favorisant les fermentations doivent être évités (légumes secs, haricots blancs, choux, pommes, prunes, jus de pomme) en particulier en cas de ballonnements.

#### 5.2.2. Dans les colopathies avec constipation

- L'alimentation doit être riche en fibres végétales, légumes verts, fruits ; ces derniers, par leur capacité à retenir l'eau, augmentent le volume des selles et stimulent le péristaltisme.
- Le son est peu utilisé car il peut entraîner une sensation de ballonnement pouvant aggraver la colopathie.
- La ration hydrique doit être suffisante (boissons abondantes) en particulier en cas de constipation.

### 5.3. Traitement médicamenteux symptomatique

#### 5.3.1. Antispasmodiques

Les antispasmodiques musculotropes améliorent globalement les patients. On peut utiliser indifféremment trimébutine (DEBRIDAT®), mébévérine (DUSPATALIN® 200) ou pinavérium (DICETEL® 100).

#### 5.3.2. Pansements et adsorbants

- Ces médicaments (argiles, charbon siméticone, etc.) sont couramment utilisés et apportent une amélioration des symptômes en particulier des ballonnements.
- Citons ACTAPULGITE® utilisé à la posologie de 3 sachets par jour ou CARBOLEVURE® utilisé à la posologie de 3 gélules par jour.

#### 5.3.3. En cas de constipation

- On proscrira bien sûr formellement les laxatifs irritants végétaux (bourdaine, séné, aloès, cascara) et chimiques (phénolphtaléine).
- Les mucilages et l'huile de paraffine sont sans danger, la dose utile est variable selon le patient.
- En cas de dyschésie rectale (difficulté à l'expulsion des selles), la « rééducation » du réflexe exonérateur peut être facilitée par des suppositoires à dégagement gazeux tels que tartrate acide de potassium *536*

### 5.3.4. En cas de diarrhée

Après avoir éliminé une « fausse diarrhée » du constipé, un ralentisseur du transit peut être utile tel que lopéramide (IMODIUM®) 6 à 8 gélules/jour.

### 5.3.5. Antidépresseurs et anxiolytiques

- L'utilisation des anxiolytiques peut être nécessaire en particulier au début de la prise en charge thérapeutique.
- Les antidépresseurs sont efficaces à posologie faible, non antidépressive et on peut donc les utiliser en cas de TFI réagissant mal aux thérapeutiques usuelles.

Notes





# Diverticulose colique et sigmoïdite

CHAPITRE

12

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 234 ■ Diverticulose colique et sigmoïdite

- Diagnostiquer une diverticulose colique et une sigmoïdite.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE

- 1.1. Physiopathologie
- 1.2. Épidémiologie
- 1.3. Histoire naturelle

### 2. DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULOSE COLIQUE

### 3. DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULITE SIGMOÏDIENNE

- 3.1. Signes fonctionnels
- 3.2. Examen physique
- 3.3. Examens paracliniques

### 4. COMPLICATIONS DE LA DIVERTICULOSE COLIQUE

- 4.1. Diverticulite aiguë sigmoïdienne
- 4.2. Abscess péri-diverticulaire
- 4.3. Péritonite généralisée
- 4.4. Fistules
- 4.5. Sténoses
- 4.6. Hémorragie diverticulaire

### 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- 5.1. Cancer abcédé du côlon sigmoïde
- 5.2. Salpingite aiguë (gauche), appendicite pelvienne ou mésocœliaque, pyélonéphrite aiguë

### 6. TRAITEMENT

- 6.1. Traitement de la crise de diverticulite aiguë sigmoïdienne sévère
- 6.2. Traitement de la diverticulite aiguë sigmoïdienne peu sévère
- 6.3. Traitement chirurgical
- 6.4. Traitement des complications de la diverticulose colique

- *Le terme de diverticulose colique définit un état asymptomatique caractérisé par la présence de diverticules sur la paroi du côlon. Les diverticules sont des hernies acquises de la muqueuse et de la sous-muqueuse colique. Elles apparaissent au niveau de zones de faiblesse correspondant aux points de pénétration des vaisseaux dans la paroi musculaire.*
- *La diverticulite est l'inflammation ou l'infection aiguë d'un ou de plusieurs diverticules.*
- *C'est une affection extrêmement fréquente, dont la fréquence augmente avec l'âge : moins de 10 % avant 40 ans et plus de 25 % après 65 ans. La latence clinique est la règle.*
- *La localisation habituelle de la diverticulose est le sigmoïde, mais elle peut intéresser le reste du côlon. Il n'y a, par contre, jamais d'atteinte du rectum.*

## Notes

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE

### 1.1. Physiopathologie

- Le déficit en fibres alimentaires joue un rôle fondamental dans la pathogénie des diverticules, par le biais de l'augmentation de la pression endoluminale du côlon lors de mouvements de contraction.
- L'obturation des diverticules par des stercolithes et la pullulation microbienne peuvent déclencher l'inflammation diverticulaire (sigmoïdite aiguë), qui peut elle-même évoluer vers différentes complications (abcès péridiverticulaire, fistule, péritonite).
- La répétition des crises inflammatoires peut entraîner une sclérose hypertrophique de la paroi colique pouvant aller jusqu'à réaliser une pseudo-tumeur inflammatoire sténosante.

### 1.2. Épidémiologie

- La diverticulose colique est fréquente et sa prévalence augmente avec l'âge : 6,6 % avant 50 ans et 35 % après 50 ans.
- Sa fréquence augmente régulièrement dans les pays occidentaux car l'alimentation a, au cours des siècles, été dans le sens d'une réduction du contenu des fibres au profit des sucres solubles et des protéines animales. La prévalence est, par contre, inférieure à 5 % dans les populations africaines et orientales.

### 1.3. Histoire naturelle

- 90 % des sujets porteurs de diverticules coliques sont asymptomatiques.
- 20 à 30 % des patients ayant présenté une diverticulite aiguë sigmoïdienne diverticulaire récidiveront dans un délai de 5 ans.
- Le risque de complications aiguës chirurgicales après deux poussées de diverticulite aiguë sigmoïdienne est de l'ordre de 60 %.

## 2. DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULOSE COLIQUE

- La diverticulose colique est par définition asymptomatique et est diagnostiquée à l'occasion d'une coloscopie motivée par des troubles fonctionnels intestinaux ou dans un but de dépistage en raison d'un antécédent familial de cancer du côlon (voir Figure 1).
- Sur un lavement baryté en double contraste, les diverticules apparaissent sous forme d'images d'addition, sphériques à bords nets et reliés à la lumière colique par un collet étroit perméable (voir Figure 2).
- La découverte fortuite de diverticules coliques doit conduire à l'abstention thérapeutique, en dehors de la prescription d'un régime riche en fibres.

## 3. DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULITE SIGMOÏDIENNE

C'est un tableau « d'appendicite à gauche ».

### 3.1. Signes fonctionnels

- Douleurs de la fosse iliaque gauche (50 % des cas) ou de l'hypogastre.
- Nausées, vomissements qui sont inconstants de même que les modifications du transit intestinal.
- Fièvre inférieure à 38,5-39 °C.
- Point important : dans 15 à 30 % des cas, on retrouve des antécédents d'épisodes identiques.

### 3.2. Examen physique

- Douleur provoquée à la palpation.
- Météorisme et défense de la fosse iliaque gauche dans 50 % des cas.
- Douleur en haut et à gauche au toucher rectal.
- Recherche de cicatrices abdominales et palpation des orifices herniaires.



Figure 1 : Coloscopie : diverticules du côlon sigmoïde

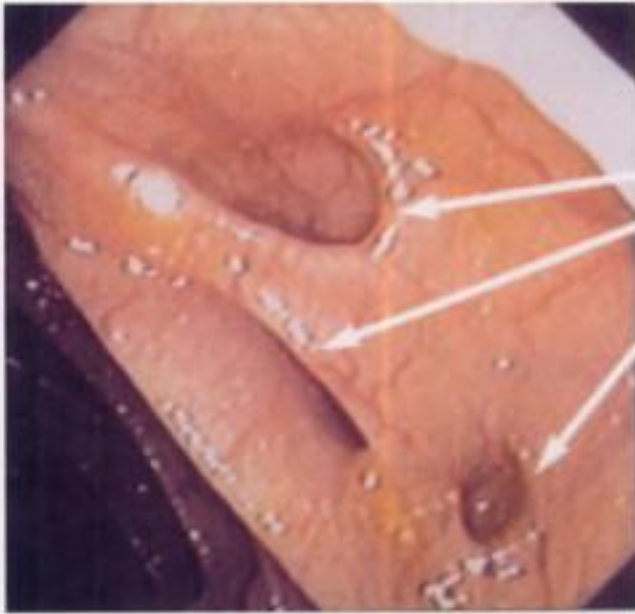
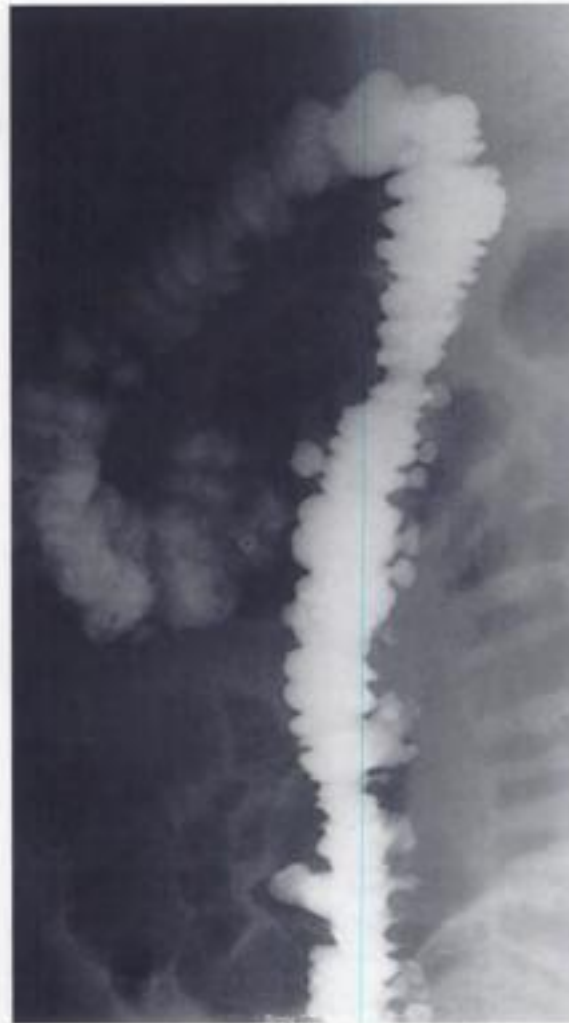


Figure 2 : Lavement baryté : diverticulose colique



### 3.3. Examens paracliniques

#### 3.3.1. Numération formule sanguine et marqueurs de l'inflammation

- Elle note une hyperleucocytose modérée généralement inférieure à 15.000/ml, à polynucléaires neutrophiles.
- Une accélération de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive est très fréquente.

#### 3.3.2. Radiographies de l'abdomen sans préparation (face debout, face couché, coupes)

Elles sont le plus souvent normales, mais peuvent mettre en évidence des niveaux hydroaériques coliques.

#### 3.3.3. Lavement baryté aux hydrosolubles (gastrograffine)

- Il peut montrer des signes de diverticulite aiguë :
  - . disparition de diverticules antérieurement visibles ;
  - . aspect inflammatoire du sigmoïde avec aspect spiculé et irrégulier des berges coliques et aspect de côlon spastique, parfois sténosé.
- Il sous-estime dans 4 cas sur 10, la sévérité des lésions, la nature et l'extension des lésions inflammatoires ou abcédées péricoliques.

#### 3.3.4. Tomodensitométrie abdominale et pelvienne

- Il s'agit de l'examen de référence pour le diagnostic de diverticulite aiguë. L'injection d'air et de produits hydrosolubles dans la lumière colique est nécessaire.
- Des remaniements inflammatoires dans la graisse péricolique associés à un épaissement pariétal permettent de porter le diagnostic (voir Figure 3).
- Les formes sévères sont caractérisées par un abcès péricolique.

#### 3.3.5. Échographie abdominale

- Cet examen simple de réalisation permet le diagnostic de diverticulite avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 90 %, uniquement s'il est réalisé par des opérateurs expérimentés dans ce type de diagnostic.
- Elle permet également le diagnostic d'abcès avec une bonne sensibilité : épaissement de la paroi colique qui prend parfois un aspect pseudo-tumoral (voir Figure 4).



## Notes



**Figure 3 : Tomodensitométrie abdominale : diverticulite aiguë sigmoïdienne**

Épaississement de la paroi sigmoïdienne. Images aériques correspondant aux diverticules

**Figure 4 : Diverticules sigmoïdiennes**

(épaississements hypoéchogènes des parois, diverticules d'allure hyperéchogène, latéralisés avec parfois cônes d'ombre)



### 3.3.6. Coloscopie

- Elle est parfois réalisée en aiguë (prudemment avec une insufflation minimum) et met en évidence une muqueuse congestive, œdématisée avec rétrécissement de la lumière colique et parfois « effacement » des orifices diverticulaires (voir Figure 5).
- Elle doit systématiquement être réalisée à distance de tout épisode de diverticulite ayant évolué favorablement sous traitement médical, afin d'éliminer formellement un cancer. En effet, 3 à 5 % des cancers coliques sont diagnostiqués à l'occasion d'un épisode de diverticulite.



**Figure 5 : Coloscopie : diverticulite sigmoïdienne**

Muqueuse colique congestive, œdématisée entraînant un rétrécissement de la lumière colique et un « effacement » des orifices diverticulaires.

## 4. COMPLICATIONS DE LA DIVERTICULOSE COLIQUE

### 4.1. Diverticulite aiguë sigmoïdienne

### 4.2. Absès péri-diverticulaire

C'est la complication la plus fréquente. En effet, le grand épiploon, le grêle, la paroi, le mésosigmoïde constituent une barrière limitant la diffusion de l'infection à partir de la suppuration diverticulaire.

#### 4.2.1. Plastron sigmoïdien initial

L'examen clinique découvre une masse ferme, douloureuse de la fosse iliaque gauche, mal limitée, blindant la paroi et mate à la percussion.

#### 4.2.2. Absès péri-sigmoïdien

- Il se traduit par une persistance des signes cliniques malgré le traitement médical ou par l'apparition de douleurs pulsatiles et insomniantes, d'une fièvre plus élevée et oscillante, avec à l'examen physique un ramollissement du plastron qui devient fluctuant et apparition d'une zone de douleur exquise. Biologiquement, il existe une polynucléose marquée et une élévation importante de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive.
- Le diagnostic est au mieux, réalisé par une tomodensitométrie abdominale couplée à une opacification colique aux hydrosolubles.
- Un geste de drainage s'impose en urgence avant la rupture dans un viscère creux (fistule) ou dans la grande cavité péritonéale (péritonite).

### 4.3. Péritonite généralisée

- Elle peut survenir d'emblée ou compliquer une sigmoïdite négligée ou mal traitée. Il s'agit de la complication la plus grave puisque la mortalité oscille entre 10 et 25 %.
- Deux mécanismes principaux : rupture d'un diverticule dans la cavité péritonéale, ouverture d'un abcès péricolique.
- Cliniquement, il existe une douleur abdominale diffuse, un arrêt des matières et des gaz, des vomissements, une fièvre élevée à 39°-40 °C, une contracture généralisée et une douleur violente dans le cul-de-sac de Douglas au toucher rectal.
- Un pneumopéritoine n'est observé à l'ASP que dans 40 % des cas. Lorsque le pneumopéritoine est absent, le diagnostic est réalisé par le lavement aux hydrosolubles ou le scanner abdominal.

### 4.4. Fistules

Les fistules correspondent au drainage interne (vessie, grêle, vagin, utérus) ou externe (fistule cutanée) d'un abcès diverticulaire.

#### 4.4.1. Fistule colo-vésicale

- Elle est la plus fréquente des fistules.
- Elle est responsable, classiquement, d'une pneumaturie et d'une fécalurie très caractéristiques, parfois d'une simple pyurie ou d'infections urinaires à répétition.
- Le lavement à la gastrograffine, comme la cystographie, n'objective que rarement l'orifice fistuleux.
- La tomodensitométrie montre la présence d'un niveau aérique dans la vessie et constitue l'examen de référence (voir Figure 6).

#### 4.4.2. Autres fistules

La fistule peut être colo-vaginale, iléo-sigmoïdienne ou encore colo-cutanée.

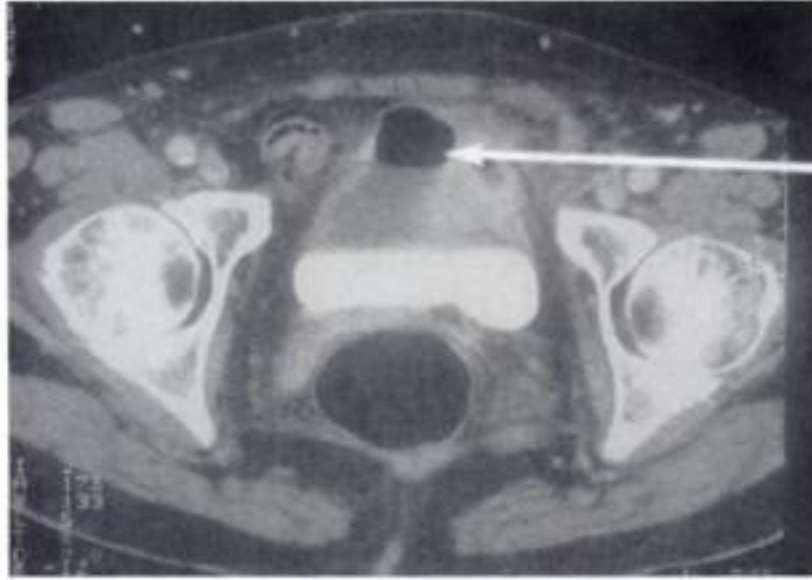
### 4.5. Sténoses

- Les poussées inflammatoires répétées vont entraîner une sclérose progressive et sténosante du côlon sigmoïde donnant un aspect pseudo-tumoral.
- La sigmoïdite chronique pose le problème essentiel du diagnostic différentiel avec le cancer du côlon sigmoïde, en raison de la palpation d'une masse sensible de la fosse iliaque gauche associée à des troubles du transit.



## Notes

- À l'opacification aux hydrosolubles, la sténose sigmoïdienne apparaît longue, axiale, avec conservation du liseré muqueux et raccordement progressif avec le côlon sain. La présence de diverticules est de faible valeur.
- La coloscopie met en évidence une sténose souvent non franchissable, avec muqueuse œdématiée, congestive au sein de laquelle les orifices diverticulaires ne sont parfois plus visibles.
- Le diagnostic de certitude est parfois établi uniquement en per-opératoire, voire à l'examen anatomopathologique.



**Figure 6 : Tomodensitométrie abdomino-pelvienne : fistule colo-vésicale**

Image aérique au sein de la vessie témoignant d'une fistule avec l'appareil digestif

#### 4.6. Hémorragie diverticulaire

- Alors que la diverticulose colique et ses complications inflammatoires siègent dans 95 % des cas sur le sigmoïde, les diverticules hémorragiques siègent préférentiellement dans le côlon droit, ce qui explique qu'il s'agisse souvent d'un méléna avec parfois des rectorragies si le saignement est abondant.
- Le plus souvent, l'hémorragie diverticulaire survient chez des patients âgés et révèle une diverticulose qui était asymptomatique et inconnue.
- Un traitement anticoagulant ou la prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien constituent des facteurs déclenchants possibles.
- Dans 75 % des cas, l'hémorragie se tarit spontanément.
- Le diagnostic repose sur la coloscopie totale et, plus rarement, sur l'artériographie coeliomésentérique si l'hémorragie est abondante.

### 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### 5.1. Cancer abcédé du côlon sigmoïde

- Si la diverticulose colique ne dégénère jamais, le cancer du sigmoïde abcédé est, par contre, un diagnostic différentiel important à ne pas méconnaître.
- Le lavement aux hydrosolubles et le scanner abdominal permettent de redresser le diagnostic.

#### 5.2. Salpingite aiguë (gauche), appendicite pelvienne ou mésocœliaque, pyélonéphrite aiguë

L'échographie abdominopelvienne, la tomodensitométrie et le lavement aux hydrosolubles, à faible pression permettent de redresser le diagnostic.

### 6. TRAITEMENT

#### 6.1. Traitement de la crise de diverticulite aiguë sigmoïdienne sévère

- Le traitement est médical et habituellement conduit en unité médico-chirurgicale :
  - . hospitalisation en milieu chirurgical ;
  - . malade à jeun ;



- G5 % : 2 L/24 h,
- 4 g de NaCl/L, 2 g de KCl/L ;
- . **pose d'une sonde d'aspiration gastrique en cas de signes occlusifs** (vomissements) avec dans ce cas, la nécessité de compenser le volume d'aspiration gastrique ;
- . **antibiothérapie parentérale :**
  - . amoxicilline-acide clavulanique (AUGMENTIN®) 1 g/8 h en IVD,
  - OU
  - . ciprofloxacine (CIFLOX®) : 500 ou 750 mg/12 h en IV associé à métronidazole (FLAGYL®) : 500 mg/8 h en perfusion de 30 min dans 125 cc de G5 % ;
- . **traitement antalgique :** paracétamol (PERFALGAN®), 1 g (1 flacon de 100 ml)/6 h en IV.
- **La surveillance est fondamentale :**
  - . clinique : température, fréquence cardiaque, pression artérielle, transit, palpation abdominale, volume d'aspiration et de diurèse ;
  - . biologique : numération formule sanguine, ionogramme sanguin, urée sanguine, créatininémie ;
  - . radiologique : radiographies de l'abdomen sans préparation.
- **L'évolution est en règle générale favorable :**
  - . disparition de la douleur, de la fièvre et reprise du transit en quelques jours avec relais de l'antibiothérapie par voie orale (durée totale 10 à 14 jours) ;
  - . réalimentation progressive avec régime sans résidus au début ;
  - . puis prescription d'un régime riche en fibres à distance de la crise (1 mois).

## 6.2. Traitement de la diverticulite aiguë sigmoïdienne peu sévère

Dans ce cas de figure, une prise en charge ambulatoire est licite, avec une antibiothérapie par voie orale pendant 7 à 10 jours :

- amoxicilline-acide clavulanique (AUGMENTIN®) : 1 g × 2/24 h ;

ou

- ciprofloxacine (CIFLOX®) : 1 cp à 500 mg/12 h associé à métronidazole (FLAGYL®) : 500 mg × 2/jour.

On y associe un antispasmodique par voie orale tel que phloroglucinol (SPASFON®) : 6 cp/j ; ou trimébutine.

## 6.3. Traitement chirurgical

- **Une première poussée de diverticulite aiguë sigmoïdienne ne constitue généralement pas une indication opératoire, sauf dans certains cas particuliers.** En revanche, après une deuxième poussée, le risque de complication aiguë s'élève à près de 60 % et justifie une sigmoïdectomie « à froid », réalisée 8 semaines après la poussée aiguë.
- Le traitement consiste en une résection-anastomose du côlon diverticulaire. La résection doit porter sur la totalité du côlon sigmoïde et emporter la charnière recto-sigmoïdienne.

## 6.4. Traitement des complications de la diverticulose colique

(Voir Figure 7.)

### 6.4.1. Abscess péricoliques

Ils peuvent être traités soit :

- par drainage percutané permettant de poursuivre le traitement médical et d'envisager un traitement chirurgical ultérieur en un temps ;
- par drainage chirurgical alors associé à un geste de résection sigmoïdienne sans anastomose (Hartmann), suivi d'un rétablissement secondaire de la continuité.

### 6.4.2. Hémorragies diverticulaires

- Les hémorragies diverticulaires peuvent faire poser l'indication d'une colectomie d'hémostase lorsqu'elles sont abondantes.
- La conduite du traitement est dictée, pour les hémorragies graves, par le résultat des investigations endoscopiques et artériographiques. Elle doit tenir compte de l'évolution souvent spontanément favorable de l'hémorragie.
- Si la localisation du diverticule est possible par l'artériographie sélective, l'injection intra-artérielle de vasopressine, en l'absence de contre-indication, peut arrêter l'hémorragie. On peut également avoir recours, en cas d'hémorragie massive, à l'embolisation.
- Si la localisation du diverticule hémorragique n'est pas connue au cours de la laparotomie, la clau-

## Notes

En cas d'hémorragie grave sans localisation possible de l'origine du saignement, la colectomie totale doit être préférée à la colectomie segmentaire.

### 6.4.3. Péritonites

La mortalité est élevée chez des sujets âgés (10-30 %).

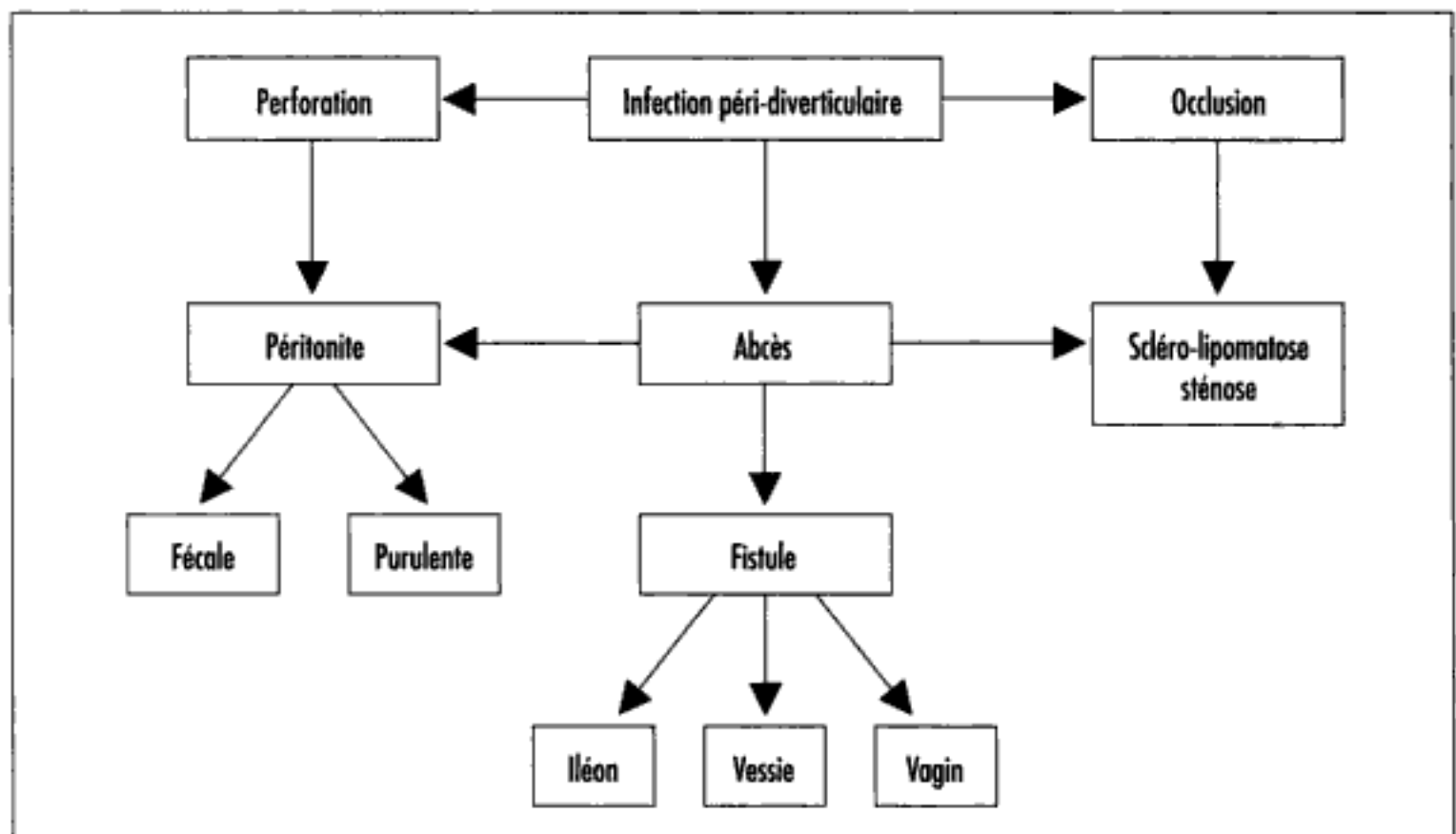
Le traitement en urgence consiste :

- soit en une chirurgie d'exérèse colique segmentaire d'emblée avec colostomie terminale (intervention de Hartmann), suivie d'un rétablissement de continuité dans un second temps ;
- soit en une chirurgie plus conservatrice associant une suture de la perforation colique lorsqu'elle est individualisée, avec drainage au contact et colostomie d'amont, suivie d'une hémicolectomie gauche dans un second temps.

### 6.4.4. Fistules colo-vésicales

Le traitement consiste le plus souvent en une résection-anastomose du sigmoïde en l'absence de signes inflammatoires marqués, et cure de la fistule (résection du trajet fistuleux et suture de la brèche vésicale).

Figure 7 : Complications infectieuses de la maladie diverticulaire



# Hémochromatose génétique et autres causes de surcharges hépatiques en fer

## Item 242 ■ Hémochromatose

- Diagnostiquer une hémochromatose.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### 1. DÉFINITION

### 2. ANOMALIES DES TESTS SANGUINS (FER SÉRIQUE, SATURATION DE LA TRANSFERRINE, FERRITINÉMIE) NON LIÉES À UNE SURCHARGE EN FER

- 2.1. Causes d'hypersidérémie (avec élévation de la saturation de la transferrine)
- 2.2. Causes d'hypoferritinémie (sans surcharge en fer)

### 3. DIFFÉRENCIER HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE ET SURCHARGE EN FER NON HÉMOCHROMATOSIQUE

- 3.1. Coefficient de saturation de la transferrine normal ou bas : il ne s'agit pas d'une hémochromatose génétique
- 3.2. Coefficient de saturation de la transferrine élevé (> 45 %)

### 4. HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE (HG)

- 4.1. Notions générales
- 4.2. Circonstances de découverte
- 4.3. Examens biologiques du bilan martial
- 4.4. Quantification de l'importance de la surcharge en fer
- 4.5. Ponction biopsie hépatique
- 4.6. Évolution
- 4.7. Enquête génétique
- 4.8. Traitement

## 1. DÉFINITION

- La surcharge hépatique en fer se définit comme une augmentation du fer intrahépatique ou comme la nécessité de pratiquer des saignées pour normaliser le bilan martial.
- L'index hépatique en fer est habituellement supérieur ou égal à 2 (fer intrahépatique en micromol/g de foie sec divisé par l'âge en années).



## Notes

## 2. ANOMALIES DES TESTS SANGUINS (fer sérique, saturation de la transferrine, ferritinémie) NON LIÉES À UNE SURCHARGE EN FER

### 2.1. Causes d'hypersidérémie (avec élévation de la saturation de la transferrine)

- Cytolyses hépatiques quelle qu'en soit la cause.
- Hypoferritinémies acquises (insuffisance hépatocellulaire et syndrome néphrotique).

### 2.2. Causes d'hyperferritinémie (sans surcharge en fer)

- Syndrome inflammatoire.
- Cytolyse hépatique, musculaire ou érythrocytaire.
- Alcoolisme chronique.
- Syndrome tumoral hématologique (proliférations monocytaires) ou solide.
- Hyperthyroïdie.
- Thésaurosisme comme la maladie de Gaucher.

## 3. DIFFÉRENCIER HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE ET SURCHARGE EN FER NON HÉMOCHROMATOSIQUE

### 3.1. Coefficient de saturation de la transferrine normal ou bas : il ne s'agit pas d'une hémochromatose génétique

Ces surcharges en fer non hémochromatosiques sont le fait de troubles héréditaires du métabolisme du fer ou de surcharges acquises (voir encadré).

#### CAUSES DE SURCHARGES EN FER NON HÉMOCHROMATOSIQUE (HFE)

##### Surcharges héréditaires en fer non liées à HFE :

- surcharge en fer par mutation en ferroportine ;
- acéruloplasminémie héréditaire.

##### Surcharges secondaires par apports excessifs :

- transfusions sanguines multiples ;
- hémodialyse associée à des transfusions ;
- apport excessif en fer per os, intramusculaire.

##### Surcharges en fer par excès d'absorption :

- cirrhose du foie (la cirrhose quelle que soit son étiologie peut se compliquer d'une surcharge parenchymateuse en fer, pouvant en imposer pour une hémochromatose) ;
- porphyrie cutanée tardive ;
- hépatopathies non cirrhotiques virales ou alcooliques ;
- syndrome polymétabolique (stéatohépatites non alcooliques) ;
- surcharges héréditaires en fer ;
- maladies hématologiques : dysérythropoïèses quelle qu'en soit la cause :
  - . bêta thalassémies majeures ;
  - . anémies sidéroblastiques héréditaires ou acquises ;
  - . anémie dysérythropoïétique congénitale.

### 3.2. Coefficient de saturation de la transferrine élevé (> 45 %)

- La réalisation d'un **génotypage** (recherche des mutations C282Y et H63D du gène HFE) est indiquée :
  - . **sujet homozygote (+/+)** pour la mutation **C282Y** : il s'agit d'une **hémochromatose de type HFE** (cette mutation est responsable de 95 % des hémochromatoses en France) ;
  - . **sujet hétérozygote (+/-)** pour la mutation **C282Y** : pas de conclusion sur le plan génétique. Des

(alcoolisme chronique, infection virale C, syndrome polymétabolique) ou d'hétérozygotie composite avec la mutation H63D.

- Chez les sujets ayant un taux de saturation de la transferrine très élevé proche de 100 % mais sans mutation C282Y, on parle d'« **hémochromatoses non liées à HFE** » :
  - . chez les sujets de moins de 30 ans il faut évoquer une hémochromatose juvénile (ou hémochromatose de type 2) ;
  - . chez les sujets de plus de 30 ans, évoquer une surcharge en fer par mutation du récepteur de la transferrine de type 2 (ou hémochromatose de type 3).

## 4. HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE (HG)

### 4.1. Notions générales

- Maladie héréditaire autosomique récessive liée à une augmentation de l'absorption intestinale du fer due à une mutation (C282Y et à un moindre degré H63D) du gène HFE (gène situé sur le bras court du chromosome 6, dans la région HLA classe I). Avec une prévalence de 3 à 5 p 1 000 (fréquence des hétérozygotes : 5 %) cette maladie est l'une des plus fréquentes maladies héréditaires chez les sujets de race blanche. La prévalence est la plus élevée dans l'Ouest de la France (Bretagne).
- L'hyperabsorption digestive de fer mène à une surcharge parenchymateuse du foie (cirrhose hépatique, carcinome hépatocellulaire), du pancréas (diabète) et du cœur (cardiomyopathie).
- La maladie est aussi fréquente dans les deux sexes mais l'expression en est plus précoce chez l'homme, se révélant cliniquement vers la quarantaine. Chez la femme, du fait des menstruations (et des pertes physiologiques de fer), la surcharge est plus lente à se constituer, les premiers signes apparaissant souvent après la ménopause.

### 4.2. Circonstances de découverte

Les signes cliniques sont variés et rarement tous présents. Il est à signaler, qu'actuellement, les formes frustes ou asymptomatiques sont les plus fréquentes et sont diagnostiquées, soit lors de l'enquête génétique, soit à l'occasion d'examens systématiques.

#### 4.2.1. Manifestations hépatiques

- Hépatomégalie ferme à la palpation, principalement aux dépens du lobe gauche.
- Élévation modérée des transaminases prédominant sur l'ALAT (inférieure à 3 fois la limite supérieure de la normale).

#### 4.2.2. Asthénie

- Isolée sans anorexie ni amaigrissement.
- Très fréquente, constituant souvent la première manifestation clinique de la maladie.

#### 4.2.3. Anomalies endocriniennes

Elles sont d'apparition tardive :

- diabète insulino-dépendant (50 à 60 % des hémochromatoses) ;
- hypogonadisme se traduisant par une impuissance chez l'homme, une ménopause précoce chez la femme.

#### 4.2.4. Atteinte ostéo-articulaire

- L'arthropathie est fréquente mais souvent cause d'erreur diagnostique initiale.
- Douleurs permanentes des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> articulations métacarpo-phalangiennes dont la traduction clinique est une « poignée de main douloureuse » ou arthrites aiguës (pseudo-goutteuses).
- Les signes radiologiques habituels sont l'arthropathie sous-chondrale et la chondrocalcinose.
- Une ostéopénie voire une ostéoporose sont fréquentes. L'hypogonadisme, le déficit en vitamine C et/ou en vitamine D contribuent à cette déminéralisation.

#### 4.2.5. Cardiomyopathie non obstructive dilatée

#### 4.2.6. Manifestations cutanées

- Mélanodermie grise ou brune prédominant sur les régions découvertes, les cicatrices, les organes génitaux externes, qui évolue de façon parallèle à l'accumulation de fer dans la peau.



## Notes

– Ichtyose : ongles blancs (leuconychie), plats (planonychie) ou incurvés.

Les articulations radiocubitale inférieure métacarpophalangienne du pouce et interphalangiennes proximales peuvent être affectées, aussi bien que les genoux, les poignets ou les hanches.

### 4.3. Examens biologiques du bilan martial

Fer sérique	↗ habituellement entre 25 et 50 $\mu\text{mol/L}$ (N 15-25 $\mu\text{mol/L}$ ).
Coefficient de saturation de la transferrine	Systématiquement > 45 % et généralement supérieur à 55 %.
Ferritinémie	↗ ou ↗↗ (la ferritinémie est un reflet de la surcharge en fer de l'organisme mais manque de sensibilité quand elle est utilisée isolément).

### 4.4. Quantification de l'importance de la surcharge en fer

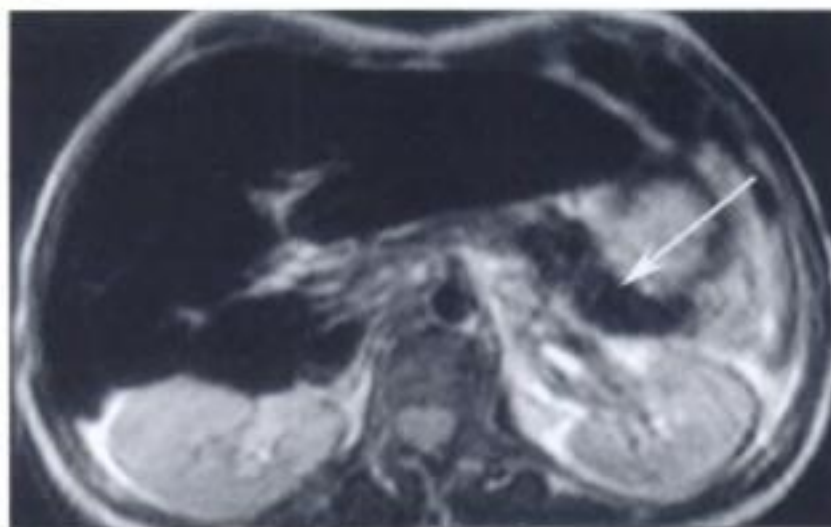
Elle repose sur le dosage de la ferritinémie qui est un bon reflet du stock en fer de l'organisme (en l'absence des causes précédentes d'hyperferritinémie) et l'IRM hépatique qui permet d'évaluer l'importance de la surcharge hépatique en fer (importance de l'hyposignal en T2).

### 4.5. Ponction biopsie hépatique

- La quantification de la surcharge hépatique en fer repose sur le taux de ferritinémie et les données de l'IRM hépatique (degré d'hyposignal en T2) (voir Figure 1).
- Si, à la lumière de ces examens, l'intensité de la surcharge en fer laisse à penser qu'il peut être responsable d'une fibrose (voire d'une cirrhose), le recours à la ponction biopsie hépatique est justifié. Les facteurs susceptibles de favoriser le développement d'une fibrose (ancienneté de la surcharge en fer, c'est-à-dire sujet plus âgé, cytolyse, alcoolisme chronique et/ou stéatose) doivent également être pris en compte dans l'indication de la PBH.
- L'étude histologique hépatique permet :
  - . d'apprécier l'existence et le degré de fibrose ;
  - . de rechercher (coloration de Perls) la présence de nodules dépourvus de fer, dont la détection doit faire craindre le développement ultérieur d'un carcinome hépatocellulaire ;
  - . de quantifier par dosage biochimique la concentration hépatique en fer (la limite supérieure de la normale est de 36  $\mu\text{mol/g}$  de foie sec).

**Attention :** Le fer intrahépatique peut être relativement peu élevé chez les sujets jeunes et on calcule alors l'index biochimique qui est toujours supérieur à 2  $\mu\text{mol/g}$  de foie sec en cas d'hémochromatose génétique.

Figure 1 : Aspect en IRM de l'hémochromatose génétique



En pondération T2, le foie est extrêmement hypo-intense dû à cette surcharge en fer. Notez également l'hypo-intensité marquée du pancréas (flèche).

**Index biochimique :** concentration hépatique du fer ( $\mu\text{mol/g}$  de poids sec)/âge du malade en années.

### 4.6. Évolution

- L'évolution de la forme polyviscérale est sévère avec diabète, cardiomyopathie et cirrhose du foie.
- Le risque de développement d'un carcinome hépatocellulaire est très élevé chez ces patients (même chez les sujets déplétés en fer), ce qui justifie une surveillance régulière par examens sanguins (alpha-



## 4.7. Enquête génétique

Tout apparenté à un patient homozygote pour C282Y doit bénéficier d'un diagnostic génotypique (recherche de la mutation C282Y du gène HFE).

On distingue 3 résultats possibles :

- C282Y +/+ : hémochromatose génétique (présymptomatique) ;
- C282Y +/- : sujet hétérozygote (possibilité d'hétérozygotie composite avec la mutation H63D) ;
- C282Y -/- : non porteur.

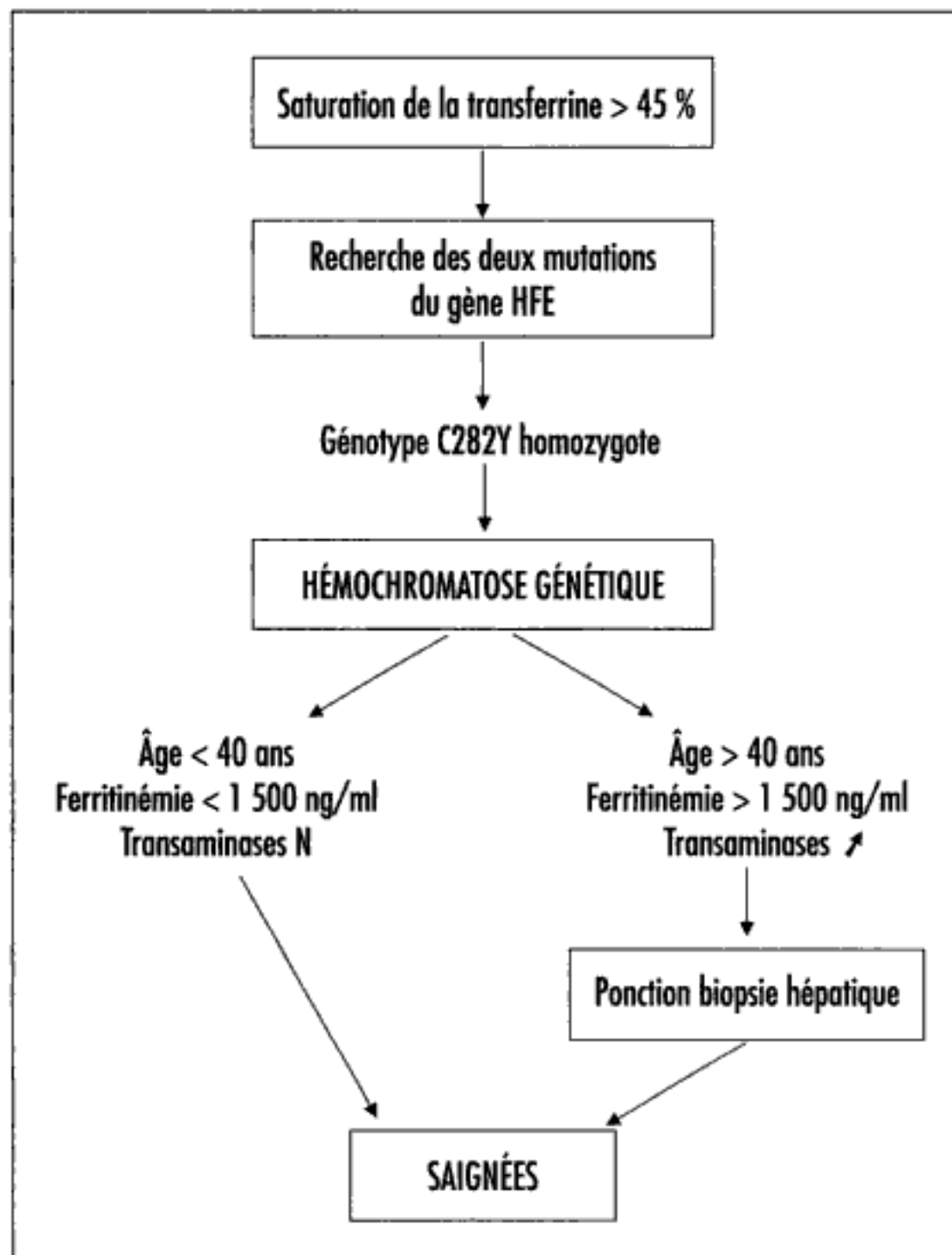
## 4.8. Traitement

Le traitement repose sur les saignées, ou en cas de contre-indication (anémie, insuffisance hépatique sévère ; insuffisance cardiaque ou coronaire décompensées, sujet âgé) sur la déféroxamine.

### 4.8.1. Les saignées (phlébotomies)

Les saignées représentent, en l'absence de contre-indication, le traitement de choix (voir Figure 2).

**Figure 2 : Conduite à tenir en cas de suspicion clinique d'hémochromatose génétique**



#### • Contre-indications

- Anémie.
- Insuffisance hépatocellulaire sévère.
- Insuffisance cardiaque ou coronaire décompensées.
- Âge avancé.

#### • Conduite du traitement

- Traitement d'attaque :  
il doit comporter des saignées hebdomadaires de 400 à 500 ml (500 ml de sang contiennent environ

**Notes**

de surveillance est la ferritinémie. L'arrêt du traitement d'attaque est décidé lorsque la ferritinémie est inférieure à **50 ng/ml** et un coefficient de saturation de la transferrine inférieur à **20 %** ; la tolérance des saignées, appréciée sur la surveillance régulière de l'hémoglobine est habituellement excellente.

- Traitement d'entretien : lorsque la surcharge ferrique a été supprimée, les saignées sont poursuivies à vie d'une façon plus espacée : généralement une saignée tous les 2 à 4 mois.

• **Évolution des manifestations cliniques**

L'atteinte hépatique et la cardiopathie régressent bien sous traitement, contrairement aux manifestations endocriniennes et ostéoarticulaires.

**4.8.2. Déféroxamine (DESFERAL®)**

- Indiquée en cas de contre-indication ou de mauvaise tolérance des saignées.
- Mécanisme d'action : chélateur du fer qui en permet l'élimination urinaire.
- Posologie et mode d'administration : 20 à 40 mg/kg/jour en perfusion continue sous-cutanée (nocturne) 5 jours sur 7.

**4.8.3. Autres mesures médicales**

- Abstinence alcoolique complète.
- Vaccination antivirale B.
- Traitement du diabète et de l'atteinte cardiaque.
- Vitamine C contre-indiquée (risque de décompensation de la cardiopathie).

**4.8.4. Transplantation hépatique**

- En cas de cirrhose secondaire à une hémochromatose génétique, l'insuffisance hépatocellulaire est assez rare, cependant sa survenue ou l'apparition d'une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes doivent faire discuter une transplantation hépatique.
- Le développement d'un carcinome hépatocellulaire de petite taille, diagnostiqué précocement, peut dans certains cas faire envisager une transplantation.

# Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte

## Item 245 ■ Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte

- Diagnostiquer une hernie inguinale de l'enfant et de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

### Notes

#### 1. DÉFINITION D'UNE HERNIE PARIÉTALE

#### 2. DÉFINITION DE LA HERNIE INGUINALE ET VARIÉTÉS ANATOMO-PATHOLOGIQUES

#### 3. DIAGNOSTIC CLINIQUE

#### 4. AUTRES HERNIES

- 4.1. Hernie crurale
- 4.2. Hernie ombilicale de l'adulte
- 4.3. Hernie obturatrice
- 4.4. Hernie de Spiegel

#### 5. COMPLICATIONS

- 5.1. Hernie irréductible
- 5.2. Étranglement herniaire
  - 5.2.1. Mécanisme
  - 5.2.2. Signes cliniques

#### 6. PRINCIPES DU TRAITEMENT

- 6.1. Traitement chirurgical de la hernie inguinale non compliquée
- 6.2. Traitement d'une hernie étranglée

*La hernie est un motif très fréquent d'intervention chirurgicale en France. La fréquence de cette affection augmente avec l'âge.*

## 1. DÉFINITION D'UNE HERNIE PARIÉTALE

- Une hernie de la paroi abdominale se définit par l'issue de viscères abdominaux, entourés de péritoine pariétal, à travers un orifice naturel de la paroi abdominale, anormalement déhiscent (faiblesse pariétale).
- Lorsque l'orifice se trouve sur une cicatrice opératoire, il s'agit d'une éventration et non d'une hernie.

## 2. DÉFINITION DE LA HERNIE INGUINALE ET VARIÉTÉS ANATOMO-PATHOLOGIQUES (voir Figure page suivante)

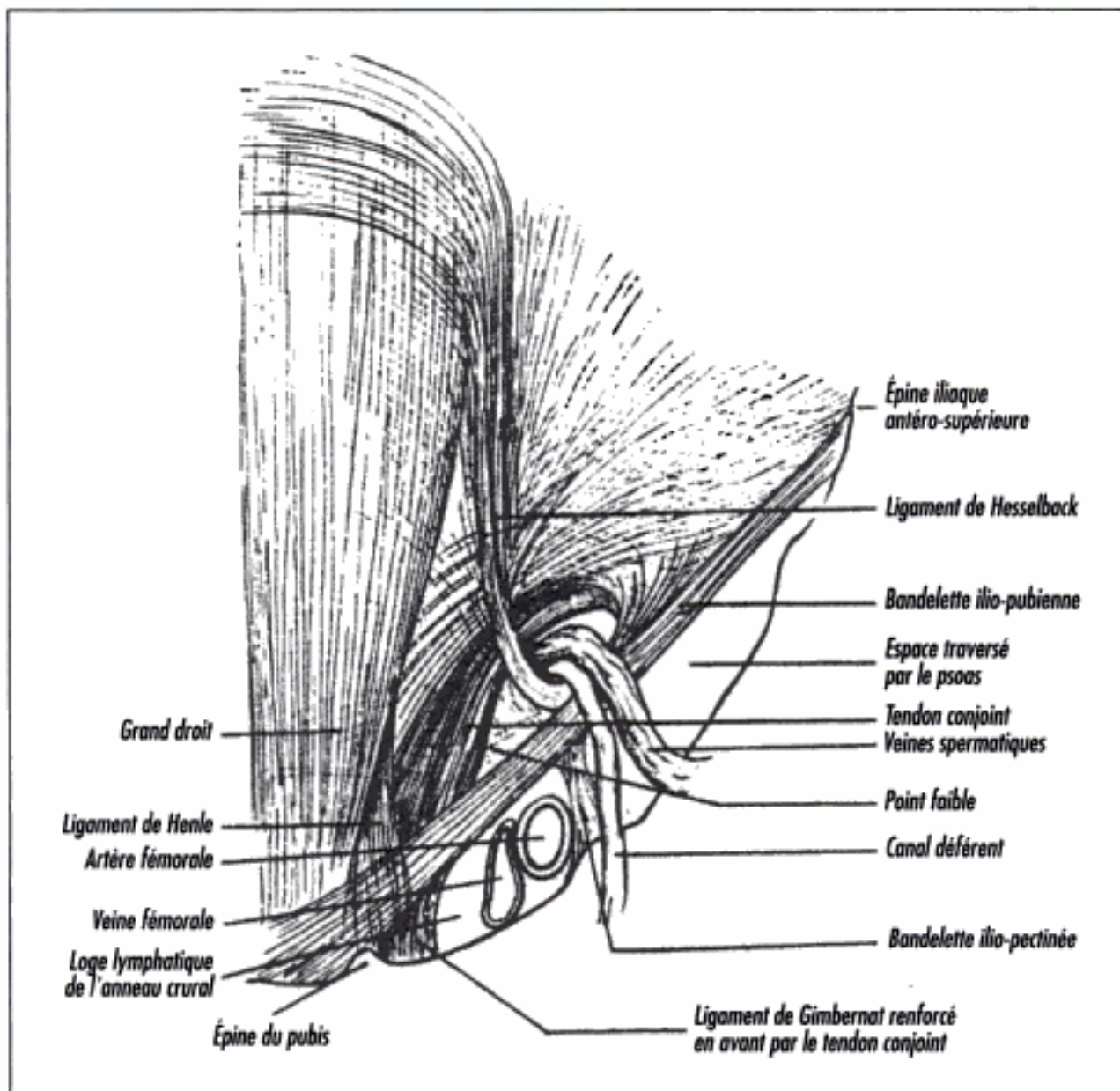
- La hernie oblique externe (indirecte) qui suit le canal inguinal, emprunte le trajet du cordon. Selon son degré, on distingue les **hernies inguinales** et les **hernies inguino-scrotales**.
- La hernie directe est située en dedans du pédicule épigastrique. Elle est indépendante du cordon.
- Si l'on considère le mécanisme, il existe plusieurs formes de hernies inguinales :
  - **la hernie congénitale est oblique externe (indirecte).** Elle est due à l'absence de fermeture du



## Notes

- **la hernie acquise est le plus souvent directe.** Elle est due à une faiblesse de la paroi favorisée par des microtraumatismes répétés, chez des patients qui ont un besoin chronique de pousser (dysurie en rapport avec un adénome prostatique, constipation chronique) ou de tousser (bronchite chronique).

**Figure : Paroi postérieure du canal inguinal ; le péritoine est enlevé (schématisque)**



### 3. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- En l'absence de complications, il y a peu de signes fonctionnels : gêne maximum en fin de journée, majorée par la marche, la station debout prolongée. Plus rarement, douleur irradiant à la face interne de la cuisse.
- À l'examen (effectué sur un patient couché puis debout au repos en le faisant tousser), il existe une tuméfaction de l'aîne, récemment apparue, parfois à l'occasion d'un effort (sport, travaux domestiques, activité professionnelle) ou diagnostiquée lors d'une visite à la médecine du travail. Cette tuméfaction se situe au-dessus de la ligne de Malgaigne (ligne joignant l'épine iliaque antérosupérieure à l'épine pubienne). Elle est indolore, expansive à la toux et réductible en position couchée.
- Une fois réduite, on explore le canal inguinal en coiffant de l'index la peau du scrotum depuis l'orifice inguinal superficiel jusqu'à l'orifice inguinal profond. On apprécie la largeur de l'orifice profond, la qualité de la paroi musculaire, le volume et la consistance du contenu herniaire (intestin : gargouillement ou épiploon), l'état de la peau.
- On palpe également les organes génitaux externes, en cherchant une anomalie congénitale associée, et les autres orifices herniaires.

## 4. AUTRES HERNIES

### 4.1. Hernie crurale

- Moins fréquente que la hernie inguinale, elle est l'apanage de la femme obèse, multipare :
  - . elle est petite, difficile à reconnaître, en dedans de la veine fémorale, sous la bandelette ilio-pubienne ;
  - . la hernie s'extériorise au triangle de Scarpa ;
  - . le collet est très étroit. Il expose cette hernie à l'étranglement, plus que la hernie inguinale : toute hernie crurale reconnue doit être opérée.
- Exceptionnellement, ces hernies peuvent siéger dans la loge vasculaire, soit dans la gaine vasculaire, soit en dehors de celle-ci. On parle alors de hernie crurale externe :
  - . en fait, c'est à l'angle supéro-interne du Triangle de Scarpa qu'on palpe une petite tuméfaction, impulsive à la toux, réductible, située en dedans du poulx fémoral ;
  - . certaines manœuvres facilitent l'examen (debout, puis couché) : mise en abduction et en extension de la cuisse, jambe pendante, hors du plan d'examen.
- La question du diagnostic différentiel peut se poser avec une adénopathie crurale, un lipome (facilement mobilisable, indépendant du fascia) ou une varice de la crosse de la veine saphène interne (disparaît en décubitus dorsal, à l'élévation du membre).

### 4.2. Hernie ombilicale de l'adulte

Il s'agit d'une hernie de faiblesse. Son traitement est chirurgical afin d'en prévenir les complications, assez fréquentes et graves.

- Le malade est typiquement une femme quinquagénaire, multipare. C'est au début, une petite tuméfaction qui déplisse la partie supérieure de l'ombilic, impulsive à la toux, aisément réductible, parfois à l'origine de douleurs vives, de pesanteur épigastrique, contemporaine de troubles du transit. Au fil des années, le volume de la tuméfaction s'accroît.
- Le motif de consultation est une gêne ou une pesanteur parfois associée à des signes correspondant à une mise en tension de la hernie (nausées, troubles du transit) et qui traduisent des phénomènes d'occlusion intra-herniaire. Il est important d'en apprécier le volume, tantôt moyen, encore réductible à travers un collet étroit, tantôt énorme, en partie irréductible.
- Une surinfection cutanée est possible.
- Ce type de hernie peut également survenir en cas de cirrhose hépatique avec décompensation œdémato-ascitique.

### 4.3. Hernie obturatrice

- Elle s'observe chez une femme âgée, maigre et gibbeuse.
- Le diagnostic repose sur la recherche :
  - . **d'un psoïtis** : il s'agit d'une douleur localisée à la face interne de la cuisse, irradiant vers le genou, exagérée aux mouvements de flexion et d'extension de la cuisse sur le bassin, et d'abduction. Elle déclenche une attitude antalgique en demi-flexion et rotation externe du membre ;
  - . d'une tuméfaction à la base du Triangle de Scarpa, dans le triangle des adducteurs, douleur provoquée par les touchers pelviens, à l'orifice interne du canal sous-pubien (collet de cette hernie) ; la recherche d'une névralgie obturatrice devrait faire partie de l'examen systématique d'une occlusion au même titre que la palpation des autres orifices herniaires.
- C'est une hernie caractérisée par sa latence clinique et révélée soudainement par un étranglement avec signes occlusifs souvent frustrés : vomissements inconstants, arrêt du transit incomplet.

### 4.4. Hernie de Spiegel

Elle se traduit par une tuméfaction du flanc. L'indication opératoire est formelle en raison du risque d'étranglement. Le diagnostic différentiel se pose avec un hématome, un abcès, une tumeur des parties molles.

## 5. COMPLICATIONS

### 5.1. Hernie irréductible

En raison d'adhérences intrasacculaires, épiploïques ou à cause du volume des viscères herniés, la

## Notes

## 5.2. Étranglement herniaire

### 5.2.1. Mécanisme

- La hernie étranglée est due à la constriction serrée et permanente des viscères herniés, au niveau du collet. Cette striction provoque un œdème, puis une stase veineuse. Il s'agit habituellement d'une anse grêle, plus rarement d'épiploon.
- Ces lésions ischémiques sont maximales en regard du collet.

Les lésions sont d'abord réversibles ; l'anse intestinale est rouge foncée, distendue, et reprend une coloration normale après débridement du collet. Ultérieurement, les lésions deviennent irréversibles : coloration violette ou noire, disparition du péristaltisme, qui ne réapparaît pas après libération, susceptible d'aboutir en l'absence de traitement chirurgical vers la nécrose et la perforation de l'anse herniée. En amont de la striction, se développe une occlusion intestinale aiguë.

### 5.2.2. Signes cliniques

- Douleur, vive, continue, d'installation brutale, en regard d'une zone herniaire, survenant spontanément ou lors d'un effort, compliquant une hernie connue du patient, ou bien la révélant.
- L'examen découvre une tuméfaction douloureuse, tendue, non impulsive à la toux et irréductible.
- Plus tardivement, apparaissent des signes occlusifs associés aux signes locaux (tumeur inflammatoire de l'aîne), ce qui explique la nécessité d'un examen des orifices herniaires avant toute occlusion.

## 6. PRINCIPES DU TRAITEMENT

### 6.1. Traitement chirurgical de la hernie inguinale non compliquée

Les techniques sont nombreuses. Schématiquement, elles consistent à faire l'exérèse du sac en cas de hernie oblique externe, le refoulement du sac en cas de hernie directe ; elles s'accompagnent de la fermeture de l'orifice avec ou sans prothèse, par abord direct ou sous laparoscopie.

### 6.2. Traitement d'une hernie étranglée

Le diagnostic de hernie étranglée implique une intervention chirurgicale en urgence.



# Lithiase biliaire et complications

## Item 258 ■ Lithiase biliaire et complications

- Diagnostiquer une lithiase biliaire et ses complications.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### LITHIASÉ VÉSICULAIRE

1. Formation des calculs
2. Facteurs de risque de lithiase vésiculaire
3. Histoire naturelle de la lithiase vésiculaire
4. Lithiase vésiculaire non compliquée

### CHOLÉCYSTITE AIGUË LITHIASIQUE

1. Étiologie et physiopathologie
2. Anatomie pathologique
3. Diagnostic positif
4. Évolution et complications
5. Diagnostic différentiel
6. Traitement de la cholécystite aiguë

### CHOLÉCYSTITE CHRONIQUE

1. Physiopathologie
2. Anatomie pathologique
3. Signes cliniques
4. Diagnostic positif
5. Traitement

### ANGIOCHOLITE AIGUË LITHIASIQUE

1. Physiopathologie
2. Diagnostic positif
3. Formes cliniques
4. Diagnostic différentiel
5. Traitement

# LITHIASÉ VÉSICULAIRE

## 1. FORMATION DES CALCULS (voir Tableau 1)

### 1.1. Constitution chimique des calculs

- On distingue deux types principaux de calculs biliaires :
  - . les calculs cholestéroliques purs ou mixtes (cholestérol et pigments biliaires) : les plus fréquents (80 % des cas) ;
  - . les calculs pigmentaires, 20 % des cas, qui sont formés :
    - soit de polymère de sels de bilirubine (calculs noirs),
    - soit de bilirubinate de calcium (calculs bruns).
- Les deux types de calculs biliaires peuvent contenir du calcium, mais la calcification est plus fréquente en cas de calculs pigmentaires (environ 50 %) qu'en cas de calculs cholestéroliques (environ 10 à 20 %).

### 1.2. Calculs pigmentaires

#### 1.2.1. Calculs pigmentaires noirs

Ils sont formés principalement d'un polymère de sels de bilirubine non conjuguée. Les calculs noirs se forment lorsque la sécrétion dans la bile de bilirubine non conjuguée augmente (hyperhémolyse chronique et cirrhose hépatique).

#### 1.2.2. Calculs pigmentaires bruns

- Ils sont constitués principalement de bilirubinate de calcium et sont de couleur brune ou orangée.
- On estime que leur formation est liée à l'hydrolyse de la bilirubine conjuguée dans la bile sous l'effet de bêta-glucuronidases d'origine bactérienne ; la bilirubine non conjuguée libérée par cette hydrolyse se complexe au calcium dans la bile. Ce mécanisme explique pourquoi les calculs de ce type sont principalement observés dans la voie biliaire principale, en amont d'une sténose biliaire, après une anastomose bilio-digestive, ou au cours des maladies congénitales des voies biliaires ; circonstances au cours desquelles une infection biliaire est fréquente.
- Le bilirubinate de calcium est également le constituant principal de la lithiase intrahépatique, fréquente en Extrême-Orient.

### 1.3. Calculs cholestéroliques

#### 1.3.1. Solubilisation du cholestérol

Le monohydrate de cholestérol, normalement insoluble dans l'eau, est solubilisé grâce à la formation d'agrégats polymoléculaires (ou micelles) avec les acides biliaires et des phospholipides.

#### 1.3.2. Stades de la formation des calculs

##### • Stade chimique

Il est défini par la sécrétion par le foie d'une bile sursaturée en cholestérol. Le mécanisme de cette anomalie peut être, soit une augmentation de la sécrétion biliaire du cholestérol, soit une diminution de la sécrétion des acides biliaires (notamment en cas de maladie ou de sécrétion de l'iléon terminal), soit une association de ces deux facteurs.

##### • Stade physique (ou nucléation)

Il est défini par la présence, dans la bile, de cristaux microscopiques de cholestérol. La formation des cristaux nécessite une sursaturation de la bile en cholestérol, mais aussi l'existence d'un facteur de nucléation absent à l'état normal.

##### • Stade de croissance

La formation des calculs macroscopiques et la croissance de ces calculs se font par agglomération et additions successives de cristaux.

## 2. FACTEURS DE RISQUE DE LITHIASÉ VÉSICULAIRE

### 2.1. Facteurs de risque de lithiase cholestérolique

#### 2.1.1. Âge

La prévalence de la lithiase vésiculaire augmente avec l'âge.

#### 2.1.2. Prédisposition familiale (facteurs génétiques)

Les parents au premier degré de sujets lithiasiques ont deux fois plus souvent une lithiase que les sujets témoins.

#### 2.1.3. Sexe féminin

Il existe une prédominance de la lithiase vésiculaire chez la femme adulte.

#### 2.1.4. Ethnie

- La prévalence de la lithiase biliaire varie selon le pays et l'ethnie. Elle est très faible en Afrique noire et au contraire très élevée au Chili ou chez les Indiens du Sud-Ouest des États-Unis.
- Ces variations ethniques sont dues à des facteurs génétiques mais aussi à des facteurs d'environnement, en particulier les habitudes alimentaires (consommation importante de certains légumes, comme les haricots au Chili).

#### 2.1.5. Grossesse

La multiparité constitue un facteur de risque de lithiase biliaire. En effet, il existe au cours de la grossesse des anomalies de la composition lipidique de la bile et de la motricité vésiculaire.

#### 2.1.6. Contraception orale et œstrogénothérapie

#### 2.1.7. Alimentation

- Un apport calorique élevé, une consommation importante de sucres raffinés, un régime pauvre en fibres alimentaires constituent des facteurs de risque de lithiase biliaire.
- À l'inverse, l'alcool a un rôle protecteur vis-à-vis de la lithiase biliaire.

#### 2.1.8. Obésité

Chez les personnes dont le poids dépasse de 20 % le poids idéal théorique, la prévalence de la lithiase est multipliée par 2, en raison d'une augmentation de la sécrétion biliaire du cholestérol.

#### 2.1.9. Dyslipidémies

- L'hypertriglycéridémie augmente le risque de lithiase biliaire par le biais d'une augmentation de la sécrétion biliaire du cholestérol.
- Par ailleurs, les médicaments hypolipémiants de la classe des fibrates favorisent la survenue d'une lithiase biliaire.

#### 2.1.10. Maladies et résections iléales

La prévalence de la lithiase est multipliée par 2 ou 3 au cours des maladies intestinales (notamment la maladie de Crohn) ou après résection chirurgicale de l'iléon terminal. Dans ces circonstances, il y a en effet, une malabsorption intestinale des acides biliaires, qui conduit à une diminution de leur sécrétion biliaire et à une sursaturation de la bile en cholestérol.

#### 2.1.11. Mucoviscidose

La prévalence de la lithiase est augmentée au cours de cette affection en raison d'une malabsorption des acides biliaires liée à l'insuffisance pancréatique.

### 2.2. Facteurs de risque de lithiase pigmentaire (voir Tableau 1)

#### 2.2.1. Calculs pigmentaires noirs

La prévalence de ces calculs est augmentée au cours :

- des maladies hémolytiques chroniques :



## Notes

- . drépanocytose ;
- thalassémie majeure ;
- des cirrhoses hépatiques.

### 2.2.2. Calculs pigmentaires bruns

- La stase et l'infection biliaire jouent un rôle fondamental dans la formation des calculs pigmentaires bruns, aussi bien en Orient qu'en Occident.
- Dans les pays occidentaux, cette infection est le plus souvent secondaire à un obstacle au niveau des voies biliaires extrahépatiques ou, plus rarement, intrahépatiques.
- En Orient, les calculs pigmentaires bruns développés dans les voies biliaires extra- et intrahépatiques sont presque toujours associés à une infection de la bile par des bactéries d'origine intestinale, aérobies et anaérobies.

**Tableau 1 : Principaux types de calculs biliaires**

Caractéristiques	Calculs cholestéroliques	Calculs pigmentaires noirs	Calculs pigmentaires bruns
Couleur	Blanche, jaune pâle	Noire	Brune
Consistance	Dure	Amorphe	Molle, lamellaire
Localisation	Vésicule	Vésicule	Voies biliaires
Géographie	Occident	Occident, Orient	Orient
Culture de bile	Stérile	Stérile	Infectée
Constituant principal	Cholestérol	Polymère de bilirubine	Bilirubinate de calcium
Facteurs de risque	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Âge, sexe féminin</li> <li>– Obésité</li> <li>– Multiparité</li> <li>– Maladies iléales</li> <li>– Hyperlipoprotéïnémies</li> <li>– Œstrogènes, contraceptifs oraux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Âge, cirrhose</li> <li>– Hyperhémolyse</li> </ul>	Stase et infections biliaires : sténose des voies biliaires, dilatations congénitales, anastomoses bilio-digestives
Mécanisme	Sécrétion biliaire du cholestérol et/ou des acides biliaires	Sécrétion biliaire et/ou hydrolyse de la bilirubine non conjuguée	Hydrolyse bactérienne et tissulaire de la bilirubine conjuguée et de la lysolécithine

## 3. HISTOIRE NATURELLE DE LA LITHIASÉ VÉSICULAIRE

- Chez un patient ayant une lithiasé asymptomatique, le risque de survenue d'une colique hépatique ou d'une complication est faible (incidence annuelle de l'ordre de 1%).
- La lithiasé ne détermine des symptômes ou des complications que si un calcul se bloque dans les voies biliaires et provoque une obstruction :
  - . si un calcul se bloque dans le canal cystique, il peut provoquer :
    - une douleur biliaire (colique hépatique),
    - une cholécystite aiguë,
    - une cholécystite chronique si l'obstruction est prolongée ;
  - . si un calcul se bloque dans la voie biliaire principale, il peut déterminer :
    - une douleur biliaire (colique hépatique),
    - un ictère cholestatique par obstruction,
    - une angiocholite,
    - une pancréatite aiguë due à l'obstruction du canal de Wirsung par un calcul enclavé dans l'ampoule de Vater.

## 4. LITHIASÉ VÉSICULAIRE NON COMPLIQUÉE

### 4.1. Circonstances de découverte

La découverte d'une lithiase vésiculaire non compliquée peut être faite :

- à l'occasion d'une (simple) douleur biliaire, évocatrice de colique hépatique ;
- de manière fortuite, lors d'une échographie abdominale réalisée pour un autre motif.

### 4.2. Colique hépatique

#### 4.2.1. Caractéristiques cliniques de la colique hépatique

La douleur biliaire est liée à une distension aiguë transitoire des voies biliaires due à un calcul dans le canal cystique ou dans le canal cholédoque.

##### • Cette douleur présente différentes caractéristiques

##### Début

Brutal, l'intensité maximale de la douleur est atteinte d'emblée ou très rapidement.

##### Rythme

Dans la plupart des cas, l'intensité de la douleur ne varie pas lorsqu'elle a atteint son maximum, la douleur est permanente.

##### Siège

- Creux épigastrique dans  $\frac{2}{3}$  des cas et hypochondre droit dans  $\frac{1}{3}$  des cas.
- Plus rarement : épaule droite, région péri-ombilicale, hypochondre gauche.

##### Irradiations

- Pointe de l'omoplate droite.
- Épaule droite.
- Rachis.

##### Durée

Variable de quelques minutes à quelques heures (habituellement moins de 6 heures).

##### Fin de la crise

Habituellement progressive mais parfois très rapide. La disparition de la douleur est secondaire à l'évacuation du calcul cholédocien dans le duodénum, ou lorsqu'il s'agit d'un calcul du canal cystique, au retour du calcul dans la vésicule.

##### Signes associés à la douleur

- Nausées, vomissements présents dans  $\frac{2}{3}$  des cas, parfois abondants.
- Gêne à l'inspiration profonde.
- Agitation avec recherche d'une position antalgique.

Cette douleur ne s'accompagne pas de fièvre à la différence de l'angiocholite ou de la cholécystite aiguë.

##### • Examen physique

##### Inspection

On peut noter un subictère dans les 12 à 24 heures qui suivent le début de la crise.

##### Palpation

- L'hypochondre droit est douloureux, la douleur provoquée à la palpation s'accompagne généralement d'un blocage inspiratoire. L'association d'une douleur provoquée de l'hypochondre droit et d'une inhibition respiratoire constitue le signe de Murphy.
- Lorsque la palpation est faite après la crise, elle peut déclencher une douleur similaire ou identique à celle observée pendant la crise.

#### 4.2.2. Examens biologiques

Une élévation modérée de la bilirubinémie, des phosphatases alcalines et des transaminases peut



## Notes

**4.2.3. Traitement de la colique hépatique**

- Le traitement a pour but de faire baisser la pression dans les voies biliaires et de calmer rapidement la douleur.
- On utilisera un antispasmodique type phloroglucinol :
  - . par voie sublinguale : 2 comprimés de SPASFON® LYOC à renouveler si besoin,
  - . en cas de persistance de la douleur, par voie IV ou IM : 1 ampoule à renouveler si besoin.
- Beaucoup plus rarement, dans les formes hyperalgiques, un antalgique contenant de la noramido-pyrine type VISCERALGINE® FORTE ou AVAFORTAN® peut être indiqué.

**4.3. Imagerie de la lithiase vésiculaire**

Le diagnostic de la lithiase vésiculaire repose sur l'échographie hépatobiliaire.

**4.3.1. Échographie hépatobiliaire**

Elle est réalisée chez un patient à jeun (n'ayant ni bu, ni mangé, ni fumé).

• **Aspect typique (80 % des cas) de la lithiase vésiculaire à l'échographie**  
(voir Figure 1)

Les calculs vésiculaires se traduisent par des images hyperéchogènes :

- arrondies ou ovalaires ;
- déclives ;
- mobiles avec les changements de position du malade avec une zone anéchogène en arrière (cône d'ombre postérieur dû à la réflexion des ultrasons par le calcul).



**Figure 1 : Échographie hépatobiliaire : lithiase vésiculaire**

• **Aspect moins typique**

Dans certains cas, certains signes échographiques peuvent manquer :

- l'image hyperéchogène peut être immobile : cela correspond le plus souvent à un calcul volumineux enclavé dans le collet vésiculaire ;
- le cône d'ombre postérieur peut être absent lorsque les calculs sont de petite taille (moins de 3 mm de diamètre).

• **Lésions pouvant simuler une lithiase vésiculaire**

Les polypes vésiculaires (voir Figure 2)

Les polypes donnent des images hyperéchogènes qui se distinguent des calculs car ils sont immobiles aux changements de position et n'entraînent pas de cône d'ombre postérieur.



**Figure 2 : Polypes vésiculaires (diagnostic différentiel)**

Formations arrondies hyperéchogènes non mobiles aux changements de position et sans cône d'ombre



**Le sludge (voir Figure 3)**

- Le sludge est formé de cristaux de cholestérol et de granules de bilirubine englobés dans du mucus pouvant simuler une lithiase vésiculaire.
- Le diagnostic repose sur la déformation progressive de l'image hyperéchogène au cours de la mobilisation et sur l'absence de cône d'ombre. Parfois, le diagnostic est difficile, d'autant que l'évolution du sludge vers la formation d'un calcul est possible et que le sludge peut contenir des petits calculs.
- Notons, que cet aspect est fréquemment observé chez le sujet normal à jeun depuis plus de 24 heures ou en cas d'alimentation parentérale, probablement du fait de la stase vésiculaire.

**Figure 3 : Liquide vésiculaire épais (sludge)****• Signes négatifs importants**

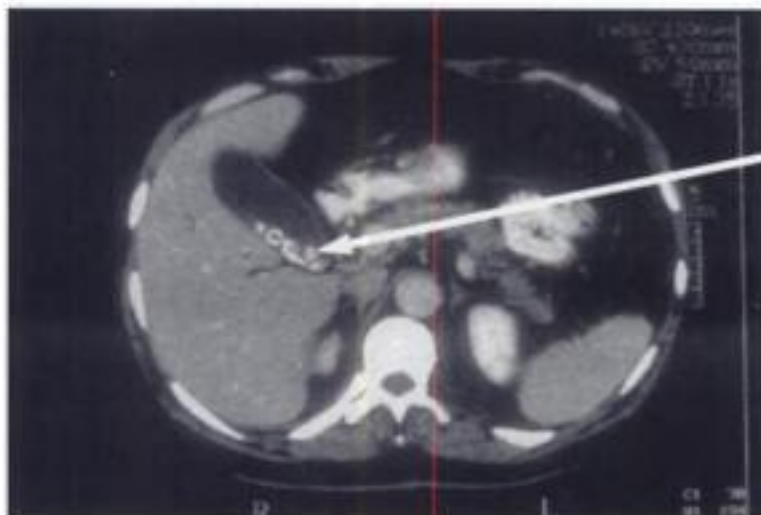
- Paroi vésiculaire d'aspect normal.
- Voies biliaires non dilatées.
- Parenchyme pancréatique d'aspect normal.

**4.3.2. Échoendoscopie vésiculaire**

- La sensibilité et la spécificité de cet examen sont excellentes mais il n'est indiqué qu'en cas de doute diagnostique après l'échographie.
- La sémiologie échoendoscopique de la pathologie vésiculaire est sensiblement la même que celle de l'échographie transpariétale mais la sensibilité de l'échoendoscopie pour le diagnostic de « mini » lithiase vésiculaire est supérieure.

**4.3.3. Tomodensitométrie abdominale**

- La tomodensitométrie abdominale n'est pas un examen indiqué en première intention, pour faire le diagnostic de lithiase vésiculaire.
- Les calculs apparaissent hyperdenses (voir Figure 4).

**Figure 4 : Calculs vésiculaires**

Zone centrale hypodense et zone périphérique hyperdense



## Notes

**4.3.4. Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)**

- L'ASP n'est pas un examen diagnostique de la lithiase vésiculaire et il s'agit généralement d'une découverte radiologique fortuite.
- Les calculs vésiculaires sont radio-opaques dans 10 à 15 % des cas et sont de forme arrondie ou à facettes (voir Figure 5). Ils se différencient des calculs rénaux sur les clichés en oblique.



**Figure 5 : Radiographie de l'ASP de face**  
Calculs vésiculaires ronds radio-opaques

## **4.4. Traitement de la lithiase vésiculaire symptomatique non compliquée**

### **4.4.1. Cholécystectomie**

#### **• Indications**

- La cholécystectomie préventive systématique n'est pas justifiée en cas de lithiase asymptomatique.
- Néanmoins, dans certains cas particuliers de lithiase asymptomatique, la réalisation d'une cholécystectomie peut être discutée, par exemple pour une personne amenée à voyager fréquemment ou à séjourner de façon prolongée à l'étranger, dans des pays sous-médicalisés.
- En cas de lithiase vésiculaire non compliquée mais responsable de douleurs biliaires (fréquentes), une cholécystectomie doit être proposée.

#### **• Risques**

- La mortalité postopératoire de la cholécystectomie est très faible. Les décès postopératoires sont liés le plus souvent à une complication cardiaque ou respiratoire.
- La morbidité de la cholécystectomie est essentiellement représentée par :
  - . les traumatismes opératoires de la voie biliaire principale ou du canal cystique. Ces accidents donnent lieu à une fistule biliaire et ultérieurement à une sténose de la voie biliaire ;
  - . les abcès sous-phréniques conséquences d'une fuite biliaire méconnue ou d'une hémorragie provenant du foyer opératoire.

#### **• Cholécystectomie cœlioscopique**

Elle a supplanté la cholécystectomie par laparoscopie dans le traitement chirurgical de la lithiase vésiculaire non compliquée. Cette méthode présente un nombre d'avantages important.

#### Avantages

- Douleurs postopératoires réduites au minimum : les cicatrices des 4 points de ponction sont en général peu douloureuses ; il existe habituellement durant les 24 premières heures un inconfort abdominal et parfois une douleur scapulaire qui se résorbe rapidement.
- Moindre risque opératoire et simples suites opératoires chez les sujets à risque :
  - . personnes âgées ou atteintes de tares viscérales ;
  - . obèses.
- Réduction au minimum du traumatisme pariétal et par conséquent des complications pariétales :
  - . précoces : hématomes ou abcès de paroi ;



- . avec de plus un faible préjudice esthétique.
- Absence d'iléus postopératoire évitant le météorisme douloureux, permettant à l'opéré de boire 6 heures après l'intervention et de reprendre une alimentation quasi normale dès le lendemain.
- Qualité de l'exploration de la cavité péritonéale.
- Diminution de la durée d'hospitalisation à 3-4 jours.

#### (Rares) inconvénients

- Contre-indications chez la femme enceinte (risque du CO<sub>2</sub> pour le cerveau fœtal).
- Complications iatrogéniques (hémorragies et plaies des voies biliaires notamment) dont la fréquence est fonction de l'expérience du chirurgien.

### 4.4.2. Autres traitements

L'avènement de la cholécystectomie coelioscopique a relégué au second plan la dissolution orale par les acides biliaires ou la lithotritie extracorporelle dans le traitement de la lithiase vésiculaire symptomatique.

#### • Traitement médical par les acides biliaires

##### Mécanisme d'action

Le mécanisme d'action des acides biliaires consiste en une diminution de la sécrétion biliaire du cholestérol. Celle-ci permet une désaturation de la bile en cholestérol et une dissolution progressive du cholestérol des calculs.

##### Indications

Le traitement médical peut être indiqué en cas de lithiase vésiculaire symptomatique non compliquée chez des patients refusant formellement la chirurgie. Un certain nombre de conditions doivent être réunies :

- calculs non calcifiés (« calculs radiotransparents ») ;
- calculs de moins de 15 mm de diamètre ;
- vésicule fonctionnelle (cholécystographie orale).

##### Modalités et durée du traitement, résultats, surveillance

- Acide ursodésoxycholique (DELURSAN®, URSOLVAN®) : 10 à 15 mg/kg/jour.
- La durée de traitement nécessaire pour obtenir une dissolution varie de 6 mois à 2 ans selon la taille des calculs.
- La dissolution n'est obtenue que dans 2/3 des cas. Lorsqu'une dissolution a pu être obtenue, il est nécessaire d'exercer une surveillance échographique régulière car après l'arrêt du traitement, une récurrence est fréquemment observée.

#### AU TOTAL

- La cholécystectomie constitue le traitement de choix de la lithiase vésiculaire symptomatique puisqu'elle supprime définitivement la cause des douleurs biliaires. L'avènement de la cholécystectomie sous coelioscopie a relégué au second plan les autres traitements.
- L'abstention thérapeutique est (sauf cas particuliers) légitime en cas de lithiase vésiculaire asymptomatique.

## CHOLÉCYSTITE AIGÜE LITHIASIQUE

### 1. ÉTIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Le mécanisme initial est l'obstruction aiguë du canal cystique par un calcul.
- On distingue ensuite trois phases :
  - . **1<sup>re</sup> phase** : au cours des premières heures, il existe une inflammation et un œdème de la paroi vésiculaire : à ce stade, la bile est stérile ;



## Notes

- **3<sup>e</sup> phase** : lésions de nécrose ischémique pouvant aboutir à la perforation de la vésicule. Celle-ci peut se faire :
  - dans le péritoine : péritonite biliaire,
  - dans l'intestin et aboutir à une fistule cholécysto-duodénale qui peut ensuite éventuellement provoquer un iléus biliaire, ou à une fistule cholécysto-colique.

## 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

On distingue trois stades histologiques de la cholécystite aiguë.

### 2.1. 1<sup>er</sup> stade : hydrocholécyste

La vésicule est grosse, tendue avec une paroi œdémateuse et hypervascularisée. Les lésions histologiques sont constituées par un œdème et une congestion, avec infiltration inflammatoire modérée. Le contenu vésiculaire est clair.

### 2.2. 2<sup>e</sup> stade : cholécystite purulente et empyème vésiculaire

Le contenu devient purulent et histologiquement survient une infiltration inflammatoire constituée de cellules mononucléées et de polynucléaires neutrophiles.

### 2.3. 3<sup>e</sup> stade : cholécystite gangréneuse

Une nécrose ischémique survient et des foyers de gangrène sont observés. Ces foyers peuvent déterminer une perforation de la vésicule.

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Signes cliniques

#### 3.1.1. Symptomatologie

- Le premier signe est une douleur. Celle-ci présente initialement les caractéristiques de la douleur biliaire (ou colique hépatique) puis assez rapidement siège dans l'hypochondre droit.
- Les nausées, les vomissements sont fréquents.
- Fièvre entre 38 et 39 °C.

#### 3.1.2. Examen physique

- La palpation met en évidence :
  - . une douleur de l'hypochondre droit avec défense ;
  - . un signe de Murphy ;
  - . une grosse vésicule sous forme d'une tuméfaction douloureuse dans environ 1 cas sur 3.
- Un sub-ictère est observé dans 1 cas sur 5. Il n'y a habituellement pas d'ictère (un ictère franc témoigne habituellement d'une obstruction associée de la voie biliaire principale due à la migration d'un calcul).
- Le reste de l'examen clinique est normal :
  - . les fosses lombaires sont libres ;
  - . les urines sont claires ;
  - . les selles ne sont pas décolorées.

- Le tableau clinique est un syndrome douloureux de l'hypochondre droit avec défense et fièvre.
- L'interrogatoire recherchera des antécédents de lithiase vésiculaire connue et/ou de crises de coliques hépatiques.

### 3.2. Signes biologiques et bactériologiques

- Une hyperleucocytose (10 à 20 000/mm<sup>3</sup>) à polynucléaires neutrophiles est pratiquement constante.

- Les tests fonctionnels hépatiques sont normaux ou peu perturbés, une élévation modérée des phosphatases alcalines, de la bilirubinémie, des aminotransférases est possible.
- Des hémocultures doivent être impérativement réalisées.

### 3.3. Examens morphologiques

#### 3.3.1. Radiographie de l'abdomen sans préparation (face debout, face couchée, coupes)

- Il s'agit du premier examen à pratiquer comme devant tout syndrome douloureux abdominal avec défense.
- L'ASP peut, parfois, montrer des calculs calcifiés mais son utilité pour le diagnostic de cholécystite aiguë est très faible. Par contre, il fournit des signes négatifs importants :
  - . absence de pneumopéritoine ;
  - . absence de niveaux hydro-aériques (sauf en cas d'iléus biliaire).

#### 3.3.2. Échographie hépatobiliaire



**Figure 6 : Cholécystite aiguë lithiasique**  
(épaississement des parois > 6 mm et image hyperéchogène avec cône d'ombre)

- Il s'agit de l'examen essentiel pour confirmer le diagnostic de cholécystite aiguë.
- L'échographie met en évidence :
  - . des calculs vésiculaires ;
  - . le calcul enclavé dans le collet à l'origine du canal cystique ;
  - . des signes échographiques d'inflammation vésiculaire ;
  - . un signe de Murphy échographique (douleur élective à la pression vésiculaire lors du passage de la sonde d'échographie en avant de la vésicule). Cette douleur s'accompagne d'une inhibition inspiratoire. Ce signe, plus spécifique que le signe de Murphy clinique est présent dans 95 % des cas ;
  - . un épaississement de la paroi vésiculaire supérieur à 3 mm (70 à 90 % des cholécystites aiguës). (Il n'est pas spécifique car il peut être aussi observé en cas d'ascite et/ou d'hypertension portale, d'hypoalbuminémie, ou d'hépatite aiguë.) ;
  - . une distension vésiculaire avec augmentation du diamètre transverse supérieur à 4 cm se traduisant par une vésicule sphérique ;
  - . un sludge vésiculaire, dû à la stase biliaire, souvent présent au cours des cholécystites aiguës (60 % des cas). Le liquide échogène intravésiculaire tend à sédimenter en position déclive et peut masquer les calculs vésiculaires ;
  - . un épanchement péri-vésiculaire fréquent.
- Des formes particulières sont à distinguer :
  - . la cholécystite gangréneuse, dont le diagnostic repose en échographie sur les irrégularités au niveau de la paroi vésiculaire ;
  - . la cholécystite perforée qui fait suite à la cholécystite gangréneuse ;
  - . la cholécystite emphysemateuse, qui se traduit par la présence de gaz dans la lumière de la vésicule ou dans la paroi.

#### 3.3.3. Échoendoscopie des voies biliaires

La sémiologie échoendoscopique des cholécystites aiguës est la même que celle de l'échographie transpariétale. Elle est rarement indiquée.

## 4. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

- Dans la majorité des cas, l'évolution immédiate se fait spontanément vers la régression, du fait du



**Notes**

- L'évolution peut, cependant, se faire vers une cholécystite suppurée ou gangréneuse, ou donner lieu à des complications.

### **4.1. Cholécystite gangréneuse**

Elle se traduit par :

- un syndrome infectieux sévère (fièvre à 40 °C, frissons) ;
- un état de choc ;
- des signes abdominaux (douleur, défense) souvent discrets.

### **4.2. Péritonite biliaire**

- Elle réalise typiquement un tableau clinique franc et brutal :
  - . douleur en coup de poignard ;
  - . fièvre à 40 °C ;
  - . contracture abdominale généralisée ;
  - . douleur au toucher rectal.
- Mais les signes sont souvent plus sournois en particulier chez les vieillards. La difficulté du diagnostic est alors à l'origine de retard thérapeutique et d'une mortalité élevée.

### **4.3. Abscès sous-hépatique**

- Il se traduit par :
  - . un empâtement douloureux, mal limité, du quadrant supéro-droit de l'abdomen ;
  - . une fièvre oscillante ;
  - . une altération de l'état général ;
  - . une hyperleucocytose importante.
- En l'absence d'intervention chirurgicale, cet abcès peut se rompre dans la cavité péritonéale.

### **4.4. Fistules biliodigestives**

- Elles sont consécutives à la perforation de la vésicule :
  - . dans le duodénum : fistule cholécysto-duodénale ;
  - . ou dans le côlon : fistule cholécysto-colique.
- Après constitution de la fistule, les signes cliniques régressent et le calcul migre habituellement dans la lumière intestinale. S'il est volumineux, il peut se bloquer dans l'iléon et provoquer une occlusion intestinale (iléus biliaire).
- Le diagnostic d'iléus biliaire repose sur :
  - . l'existence d'un tableau d'occlusion du grêle mais le syndrome occlusif est particulier car incomplet et intermittent ;
  - . les signes radiologiques :
    - niveaux hydro-aériques plus larges que hauts témoignant du syndrome occlusif,
    - calcul calcifié visible à un endroit variable de l'abdomen,
    - aérobilie visible à l'ASP et/ou à l'échographie ;
  - . les antécédents de maladie lithiasique.

## **5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

### **5.1. Autres pathologies digestives**

- Ulcère gastrique ou duodénal, perforation d'ulcère.
- Pancréatite aiguë.
- Appendicite aiguë sous-hépatique.
- Péri-hépatite aiguë (syndrome de Fitz Hugh Curtis).
- Hépatite alcoolique aiguë.
- Hépatite virale aiguë.

### **5.2. Pathologies extra-digestives**

- Pneumopathie de la base droite.
- Infarctus du myocarde.



### 5.3. Cholécystite aiguë non lithiasique

- Dans environ 10 % des cas, la cholécystite aiguë n'est pas due à une lithiase biliaire.
- Les principales causes sont :
  - . les traumatismes abdominaux, les interventions chirurgicales abdominales ;
  - . les maladies systémiques notamment la périartérite noueuse ;
  - . certaines infections comme la fièvre typhoïde ;
  - . les cholécystites dites de « stress » chez des patients bénéficiant de soins intensifs pour une pathologie grave.
- Les signes cliniques et échographiques sont les mêmes que ceux des cholécystites lithiasiques à part, bien sûr, l'absence de calculs.

## 6. TRAITEMENT DE LA CHOLECYSTITE AIGÜE

Le traitement curatif de la cholécystite aiguë est chirurgical, mais le degré d'urgence de l'intervention dépend de l'existence ou non de signes de gravité.

### 6.1. Traitement médical

- Hospitalisation en service de chirurgie viscérale.
- Repos au lit.
- Patient à jeun.
- Antispasmodiques, antalgiques par voie veineuse :
  - . phloroglucinol (SPASFON®) 1 ampoule × 3/24 h en IV lent ;
  - . voire dans certains cas VISCÉRALGINE® forte : 1 ampoule × 3/24 h en IV lent.
- Rééquilibration hydroélectrolytique.
- Aspiration digestive en cas de vomissements.
- Antibiothérapie par voie veineuse après que les hémocultures ont été réalisées :
  - . amoxicilline, acide clavulanique (AUGMENTIN®) : 1 g/8 h
  - ou
  - . ciprofloxacine (CIFLOX®) : 200 à 400 mg/12 h selon la sévérité de l'infectionassocié à :
  - . métronidazole (FLAGYL®) : 500 mg/8 h à passer dans une perfusion de 125 cc G5 % sur 30 min.
- Surveillance étroite clinique et paraclinique.

### 6.2. Traitement chirurgical

- Il repose sur la cholécystectomie réalisée dans les 24-48 heures après contrôle de l'infection.
- Un prélèvement de bile est réalisé au début de l'intervention pour mise en culture immédiate sur milieux aéro- et anaérobies, afin d'isoler le ou les germes et de réaliser un antibiogramme.
- La pièce de cholécystectomie doit systématiquement être adressée en anatomopathologie pour examen histologique (recherche d'un calculocancer).

## CHOLÉCYSTITE CHRONIQUE

C'est la complication la plus fréquente de la lithiase vésiculaire.

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- La cholécystite chronique peut succéder à un épisode de cholécystite aiguë. Elle peut cependant survenir sans antécédent patent de cholécystite aiguë. On admet généralement que les lésions se constituent du fait d'une obstruction incomplète ou intermittente du canal cystique par un calcul.
- La cholécystite chronique constitue un facteur de risque de cancer vésiculaire.

## Notes

## 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- La vésicule est petite et rétractée. Sa paroi est épaissie et indurée (vésicule scléro-atrophique).
- L'examen histologique montre :
  - . une fibrose, une infiltration inflammatoire ;
  - . des anomalies muqueuses :
    - ulcérations,
    - invaginations de la muqueuse à travers la couche musculaire jusqu'à la séreuse appelées sinus de Rokitansky-Ashoff.

## 3. SIGNES CLINIQUES

- La douleur biliaire est le signe le plus évocateur. Elle siège le plus souvent dans l'hypochondre droit.
- La palpation retrouve une douleur sous-costale droite et un signe de Murphy (parfois).

## 4. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic repose sur l'échographie qui met en évidence une lithiase vésiculaire au sein d'une vésicule rétractée à parois épaissies.

## 5. TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical : cholécystectomie en particulier en raison du risque de dégénérescence néoplasique.

# ANGIOCHOLITE AIGUË LITHIASIQUE

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- La lithiase cholédocienne est habituellement le résultat de la migration d'un ou plusieurs calculs vésiculaires dans la voie biliaire principale.
- Plus rarement, les calculs cholédociens proviennent des voies biliaires intrahépatiques (lithiase intra-hépatique). Plus rarement encore, ils se forment directement dans la voie biliaire principale : c'est le cas principalement des calculs compliquant une sténose biliaire ou une anastomose biliodigestive chirurgicale; il s'agit dans ce cas de calculs pigmentaires.
- Lorsque les calculs se bloquent dans la voie biliaire, habituellement au niveau de la partie étroite de l'ampoule de Vater, ils entraînent une distension des voies biliaires responsable d'une douleur biliaire puis, si le blocage se prolonge :
  - . un ictère dû à une cholestase par obstruction de la voie biliaire principale (assez souvent, le calcul forme un « clapet » à l'extrémité inférieure de la voie biliaire et l'obstruction est alors intermittente ce qui explique le caractère fluctuant de certains ictères) ;
  - . une infection bactérienne des voies biliaires (angiocholite) due à la stase de la bile dans les voies biliaires et au caractère intermittent de l'obstacle qui permet une certaine communication avec les germes d'origine intestinale. Les germes responsables de l'infection sont :
    - des germes aérobies (le plus souvent) : *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Enterobacter*, *Streptococcus faecalis*,
    - des germes anaérobies (plus rarement) : *Clostridium perfringens* ou *Bacteroides fragilis*.

## 2. DIAGNOSTIC POSITIF

### 2.1. Clinique

Le tableau clinique typique de lithiase de la voie biliaire principale (VBP) est un ictère douloureux, avec fièvre chez une femme de 40-50 ans ayant des antécédents de maladie lithiasique biliaire.

#### 2.1.1. Interrogatoire

- Des antécédents de coliques, d'épisodes fébriles inexpliqués peuvent être retrouvés.
- Dans certains cas, la lithiase vésiculaire est connue et documentée (échographie hépatobiliaire).

#### 2.1.2. Signes cliniques

- La douleur (ayant les caractères de la colique hépatique) constitue le premier signe.
- La fièvre à 39-40 °C souvent précédée de frissons suit la douleur.
- L'ictère apparaît généralement dans les 24-48 heures suivant le début de la douleur :
  - . il est associé à des urines foncées et à des selles partiellement ou complètement décolorées ;
  - . il peut être permanent ou fluctuant.
- L'examen physique note une hépatomégalie modérée dans environ 50 % des cas, mais la vésicule n'est habituellement pas palpable (vésicule scléro-atrophique).

## 2.2. Examens biologiques et bactériologiques

### 2.2.1. Numération formule sanguine

La numération formule sanguine montre souvent une hyperleucocytose supérieure à 15 000 voire 20.000/mm<sup>3</sup> à prédominance de polynucléaires neutrophiles. Une leucocytose normale peut, néanmoins, être observée chez le vieillard.

### 2.2.2. Tests fonctionnels hépatiques

- Les phosphatases alcalines (et les gamma-GT) sont quasi constamment élevées témoignant de la cholestase.
- La bilirubinémie à prédominance conjuguée est augmentée.
- Les aminotransférases sont élevées pouvant dépasser 10 fois la limite supérieure de la normale.
- Une élévation modérée de l'amylasémie est possible et témoigne d'une « réaction » pancréatique a minima.

### 2.2.3. Hémostase

Une baisse du taux de prothrombine est possible. En effet, la cholestase entraîne un trouble de l'absorption de la vitamine K (vitamine liposoluble nécessitant la présence de sels biliaires pour être absorbée) et une hypovitaminose K responsable d'un défaut de synthèse des facteurs de la coagulation vitamine K dépendants (II, VII, X).

### 2.2.4. Hémocultures

Des hémocultures répétées en particulier au moment des pics fébriles doivent permettre l'isolement du ou des germes et la réalisation d'un antibiogramme.

## 2.3. Examens morphologiques

### 2.3.1. Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP)

L'ASP ne présente pas d'intérêt diagnostique même s'il montre des calculs vésiculaires calcifiés. Elle est néanmoins réalisée de principe, comme devant tout syndrome douloureux abdominal.

### 2.3.2. Échographie hépatobiliaire

Elle peut permettre la mise en évidence :

- d'une dilatation des voies biliaires :
  - . intrahépatiques, qui peut donner des images hypoéchogènes tubulaires parallèles (dites en « canon de fusil ») du fait de la juxtaposition des images du canal biliaire dilaté et des branches de la veine porte ;
  - . extrahépatiques : le cholédoque est considéré comme dilaté si son diamètre mesure plus de 8 mm (la dilatation des voies biliaires est inconstante [sensibilité d'environ 70 %] en particulier en cas



**Notes**

- du ou des calculs de la voie biliaire principale (dans 20 % des cas), sous la forme d'images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur dans la lumière de la voie biliaire ;
- d'une vésicule pathologique (calculs intravésiculaires ; vésicule scléro-atrophique).

**2.3.3. Échoendoscopie des voies biliaires**

- Elle est réalisée sous anesthésie générale ambulatoire.
- L'échoendoscope est placé dans le duodénum et permet de visualiser la vésicule biliaire, la convergence biliaire supérieure et inférieure et particulièrement la VBP jusqu'à sa terminaison dans l'ampoule de Vater.
- Elle peut mettre en évidence (avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 95 %) :
  - . un ou plusieurs calculs ou mini-calculs de la VBP ;
  - . du sludge dans la VBP ;
  - . un ou plusieurs calculs au niveau de la papille ;
  - . un épaississement des parois du cholédoque lié à la cholangite infectieuse ;
  - . un aspect hypoéchogène de la papille secondaire aux phénomènes inflammatoires provoqués par le passage du calcul dans l'ampoule de Vater.

**3. FORMES CLINIQUES****3.1. Formes anictériques**

La lithiase cholédocienne peut être anictérique. Dans ce cas, les calculs sont découverts à l'occasion :

- d'une douleur biliaire non suivie d'ictère ;
- d'accès fébriles intermittents accompagnés de frissons ;
- de la constatation d'anomalies des tests hépatiques ;
- de l'exploration systématique de la voie biliaire principale au cours d'une cholécystectomie.

**3.2. Formes avec ictère isolé**

Dans 10 % des cas, l'ictère est isolé sans douleurs ni fièvre.

**3.3. Formes associant lithiase de la VBP et cholécystite aiguë****3.4. Forme clinique particulièrement grave :  
angiocholite aiguë suppurée**

- Elle associe, outre les manifestations habituelles de l'angiocholite, des signes en rapport avec un choc septique :
  - . collapsus cardiovasculaire ;
  - . troubles neurologiques (torpeur ou au contraire agitation avec délire voire coma) ;
  - . insuffisance rénale aiguë.
- Des abcès hépatiques multiples à pyogènes peuvent se développer. Leur diagnostic repose sur :
  - . les examens morphologiques (échographie et tomodensitométrie), qui mettent en évidence une ou plusieurs zones hypoéchogènes et hypodenses hétérogènes ;
  - . la ponction hépatique échoguidée qui permet de retirer du pus pour examen bactériologique et d'affirmer formellement le diagnostic.

**3.5. À part, la cirrhose biliaire secondaire**

En cas d'obstruction très prolongée de la voie biliaire principale et de diagnostic tardif, la cholestase chronique peut entraîner la constitution d'une fibrose hépatique mutilante avec nodules de régénération appelée cirrhose biliaire secondaire.

**4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

Un ictère cholestasique fébrile peut faire discuter :

- un ampullome vatérien ou un cancer des voies biliaires. En effet, en cas d'obstruction tumorale incomplète une infection des voies biliaires peut être observée ;

## 5. TRAITEMENT

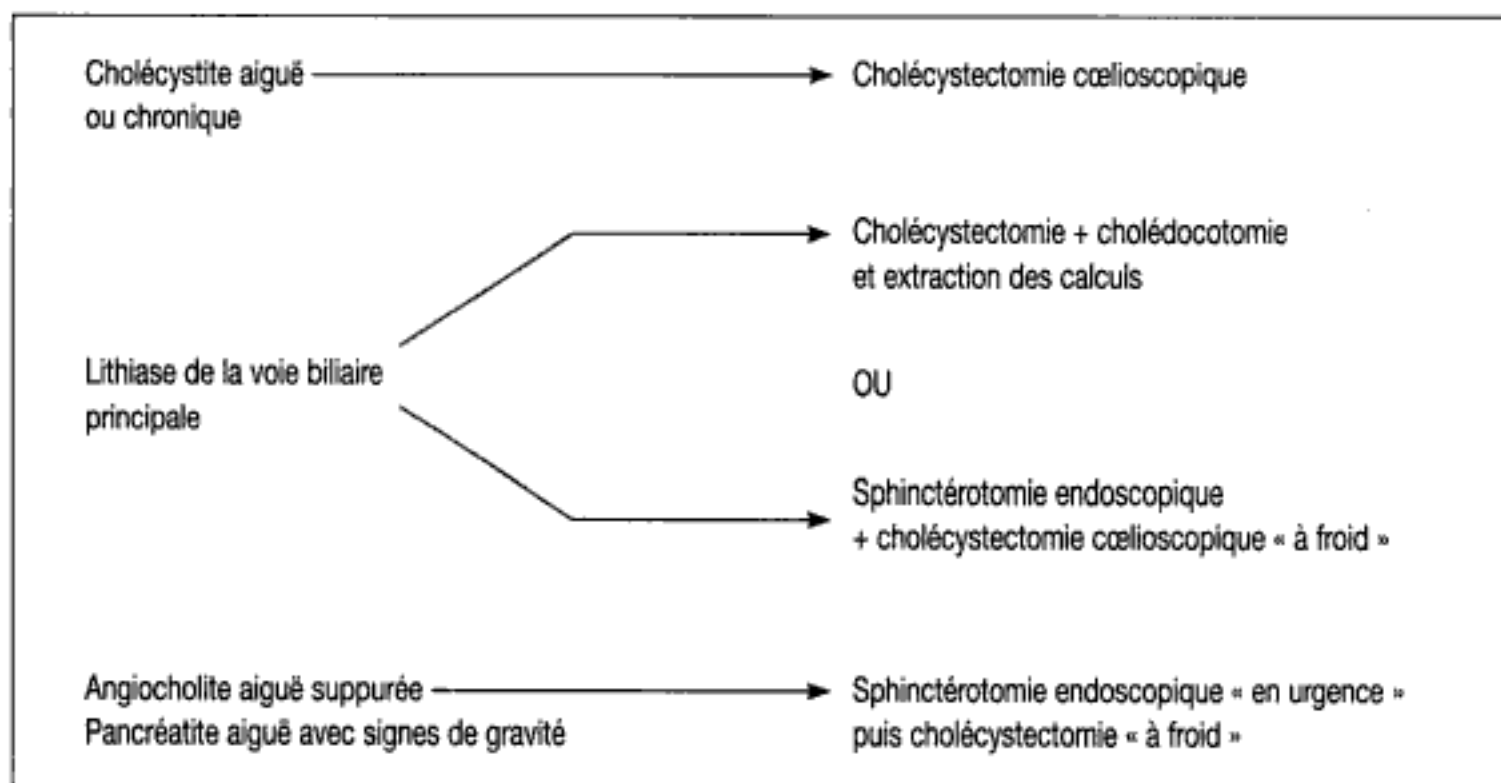
### 5.1. Traitement médical

- Hospitalisation en service de gastroentérologie ou de chirurgie viscérale.
- Repos, patient à jeun.
- Aspiration douce et continue si vomissements.
- Voie veineuse permettant une rééquilibration hydroélectrolytique.
- Antispasmodiques, antalgiques par voie intraveineuse :
  - . phloroglucinol (SPASFON®) 3 ampoules/24 h ;
  - . ou tiémonium, métamizole sodique (VISCÉRALGINE® forte) 3 ampoules/24 h.
- Antibiotiques par voie parentérale, par exemple :
  - . amoxicilline, acide clavulanique (AUGMENTIN®) 1 g/8 h en IV ;
- ou
  - . ciprofloxacine (CIFLOX®) : 200 à 400 mg/12 h ;
- et
  - . métronidazole (FLAGYL®) : 500 mg/8 h à passer dans une perfusion de 125 cc de 65 % sur 30 min.
- Vitamine K1 en IV (20 mg) en cas de troubles de l'hémostase secondaire à la cholestase.
- Surveillance :
  - . clinique :
    - fréquence cardiaque, pression artérielle,
    - température,
    - diurèse,
    - état de conscience,
    - palpation de l'abdomen ;
  - . biologique :
    - numération formule sanguine,
    - transaminases, Gamma-GT, phosphatases alcalines, amylasémie,
    - ionogramme sanguin, urémie, créatininémie,
    - glycémie,
    - TP, TCK,
    - groupe, rhésus, RAI.

### 5.2. Traitement (médico)chirurgical

Il existe 2 possibilités thérapeutiques : traitement chirurgical d'emblée permettant l'ablation de la vésicule et du (des) calcul(s) ou sphinctérotomie endoscopique avec, dans un second temps, réalisation d'une cholécystectomie (voir Figure 7).

**Figure 7 : Prise en charge thérapeutique de la lithiase vésiculaire compliquée**



## Notes

**5.2.1. Traitement chirurgical d'emblée**

Après prélèvement de bile pour examen bactériologique, le traitement consiste en :

- une cholécystectomie ;
- une cholédocotomie (incision du cholédoque) puis ablation des calculs à l'aide de pince ;
- une vérification endoscopique de la vacuité du cholédoque ;
- une fermeture du cholédoque et drainage biliaire externe ; notons, que la quantité de bile recueillie par le drainage doit être compensée.

**5.2.2. Sphinctérotomie endoscopique (SE) suivie d'une cholécystectomie « à froid »**

- L'angiocholite en particulier la forme grave suppurée est quel que soit l'âge du patient une indication à la sphinctérotomie endoscopique. En effet, dans ce contexte, le traitement chirurgical comporte une mortalité élevée.
- La sphinctérotomie doit être effectuée en urgence avant l'installation de lésions viscérales graves, avec mise en place systématique d'un drain nasobiliaire permettant des lavages de la VBP.

**• Technique de la sphinctérotomie endoscopique (SE)**

- La SE est réalisée sous anesthésie générale après bilan préopératoire.
- La technique comprend deux temps :
  - . la sphinctérotomie proprement dite ;
  - . l'extraction des calculs au moyen d'une sonde à panier. Cependant, dans 5 à 10 % des cas, les calculs ne peuvent pas être extraits en raison de leur taille. Il faut alors les fragmenter par lithotritie.

**• Résultats**

L'évacuation des calculs est obtenue dans plus de 90 % des cas.

**• Complications**Précoces

- Hémorragie : c'est la complication la plus fréquente (3 % des cas). Elle survient le plus souvent immédiatement lors de la section du sphincter mais elle peut aussi être retardée.
- Angiocholite (2,2 %).
- Perforation duodénale.

Tardives

- Lithiase résiduelle.
- Sténose secondaire à la sphinctérotomie.

Dans un second temps, la cholécystectomie par coelioscopie est réalisée.



# Pancréatite aiguë

CHAPITRE

16

HÉPATOLOGIE

## Item 268 ■ Pancréatite aiguë

- Diagnostiquer une pancréatite aiguë.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Notes

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

### 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

- 2.1. Pancréatite aiguë œdémateuse dont la mortalité est nulle
- 2.2. Pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Symptomatologie clinique
- 3.2. Examen physique
- 3.3. Confirmation du diagnostic par les examens biologiques
- 3.4. Examens morphologiques

### 4. ÉTIOLOGIES

- 4.1. Lithiase biliaire
- 4.2. Alcoolisme
- 4.3. Autres causes
- 4.4. Pancréatites aiguës idiopathiques

### 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 6. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- 6.1. Scores clinico-biologiques d'évaluation de la gravité de la pancréatite aiguë
- 6.2. Index de gravité tomодensitométrique de la pancréatite aiguë : score de Balthazar
- 6.3. Évolution des formes mineures
- 6.4. Évolution des formes graves

### 7. PRINCIPES DU TRAITEMENT

- 7.1. Traitement étiologique
- 7.2. Traitement médical
- 7.3. Traitement chirurgical

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

Le mécanisme le plus fréquent de la pancréatite aiguë (PA) est l'**augmentation de la pression intracanalalaire** qui entraîne une hyperpression intraparenchymateuse, qui lèse ensuite les organites intracellulaires au niveau de la cellule acineuse pancréatique. Les membranes qui entourent les proenzymes inactives (grains de zymogène) fusionnent avec celles des lysosomes contenant des protéases, d'où transformation du trypsinogène en trypsine. Cette autoactivation du trypsinogène va conduire à la libération de nombreux agents toxiques : phospholipases A, bradykinine B2, NO, produits du stress oxydatif (notamment par le biais de l'ischémie-reperfusion), cytokines diverses (Tumor necrosis factor, interleukine-1 etc...) qui sont responsables des lésions plus ou moins sévères du parenchyme pancréatique.

## 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

Les lésions élémentaires de la pancréatite aiguë (PA) sont l'œdème, l'hémorragie et la nécrose. On distingue classiquement deux types anatomiques : la PA œdémateuse et la PA nécrotico-hémorragique.

## Notes

## 2.1. Pancréatite aiguë œdémateuse (90 % des cas de pancréatite aiguë) dont la mortalité est nulle

- Le pancréas est tuméfié, turgescence, mou, luisant. Il peut exister une nécrose graisseuse très limitée ; mais il n'y a pas de nécrose parenchymateuse, ni d'hémorragie.
- En histologie, il existe un œdème et un infiltrat interlobulaire mais également des mésentères voisins et du péritoine ; les acini et les structures ductulaires sont intacts.
- L'inflammation évolue en général vers la guérison complète spontanée en quelques jours.

## 2.2. Pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique (10 % des cas de pancréatite aiguë)

- Elle est caractérisée par une nécrose loco-régionale plus ou moins étendue (pouvant se surinfecter) et par la survenue possible d'une défaillance multiviscérale. La mortalité est, dans ce cas de l'ordre de 20 %.
- En plus des lésions décrites dans la PA œdémateuse, il existe des signes de nécrose glandulaire et graisseuse.
- La nécrose graisseuse ou **cytostéatonecrose** apparaît sous la forme de petites élevures blanchâtres ou jaunâtres, disséminées dans la cavité péritonéale (taches de bougie). Il existe un exsudat péritonéal important, souvent hémorragique. La glande pancréatique est le siège de lésions nécrotiques et hémorragiques variables : totales, segmentaires ou en petits foyers ; mais une grande partie du parenchyme reste indemne. Autour des foyers de nécrose, il existe de véritables coulées destructrices mais l'extension de la nécrose ne se limite pas au rétropéritoine et le liquide peut migrer à travers le diaphragme (pleurésie riche en amylase). Les foyers de nécrose peuvent évoluer vers la résolution, se liquéfier (pseudokystes), se surinfecter (abcès).

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Symptomatologie clinique

- La douleur abdominale est le maître symptôme de la pancréatite aiguë.
- Elle est d'apparition brutale, intense, généralement sus-ombilicale.
- Elle est transfixiante et irradie vers l'épaule gauche et l'angle costo-diaphragmatique gauche. Classiquement le patient est soulagé par la position en chien de fusil.
- La douleur est rebelle aux antalgiques usuels.
- Cependant la douleur peut varier dans son intensité, sa localisation, ses irradiations, sa durée.
- Elle s'associe à des vomissements d'abord alimentaires puis bilieux voire fécaloïdes si un iléus réflexe s'installe. L'arrêt des matières et des gaz est également fréquent et entraîne l'apparition d'un météorisme.

### 3.2. Examen physique

- Il note une discordance entre la gravité des signes généraux et la relative pauvreté de l'examen physique.
- En cas de pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique, l'état général est altéré, il existe un état de choc parfois intense chez un patient agité et confus. Le pouls est rapide et la pression artérielle basse avec une différentielle pincée, le teint terreux. La température peut être normale ou élevée en cas de pancréatite nécrotico-hémorragique, en particulier en cas de surinfection de la nécrose.
- Le malade est polypnéique et marbré.
- La moitié des patients présente une sensibilité ou une douleur provoquée à la palpation de l'abdomen et plus rarement une défense abdominale. L'abdomen respire normalement, mais le météorisme est souvent net à la percussion.

### 3.3. Confirmation du diagnostic par les examens biologiques

#### 3.3.1. Lipasémie

- Élément diagnostique essentiel à demander en urgence.
- Permet d'affirmer le diagnostic de pancréatite aiguë si elle est supérieure à 3 fois la limite supérieure de la normale.
- Peut s'élever en cas d'ulcère perforé, de péritonite, d'occlusion, de thrombose veineuse mésentérique.

### 3.3.2. Amylase sérique ou mieux isoamylase

- Bonne sensibilité, surtout si elle est supérieure à 3 N.
- Trois inconvénients :
  - . clairance rapide, donc n'écarte pas le diagnostic en cas de normalité ;
  - . peu spécifique : élevé dans un nombre important de syndromes douloureux abdominaux (ulcère perforé, syndrome occlusif, infarctus mésentérique, rupture de grossesse extra-utérine, appendicite aiguë) mais aussi en cas de pathologies des glandes salivaires ou d'insuffisance rénale.

## 3.4. Examens morphologiques

Ils peuvent montrer des signes indirects de PA.

### 3.4.1. Radiographie d'abdomen sans préparation

Elle est anormale dans  $\frac{2}{3}$  des cas, mais est en réalité de peu d'utilité pour le diagnostic de PA. Elle peut montrer :

- une distension aérienne du côlon transverse qui a la même valeur sémiologique que la présence d'une anse sentinelle (distension gazeuse de l'angle duodénojéjunal) ;
- des niveaux liquides traduisant l'existence d'un iléus paralytique ;
- une grisaille diffuse qui témoignerait d'un épanchement péritonéal ;
- un effacement de l'ombre des psoas (inflammation rétropéritonéale) ;
- des calcifications pancréatiques (affirme l'existence d'une PC en poussée dont l'étiologie alcoolique est habituelle) ;
- des calculs dans l'aire vésiculaire.

### 3.4.2. Radiographie du thorax

Elle peut mettre en évidence un épanchement pleural (plus fréquent à gauche).

### 3.4.3. Échographie abdominale

- Elle est évocatrice d'une PA si elle montre une augmentation de volume de la glande et une écho-structure franchement hypoéchogène, un canal de Wirsung dilaté.
- En fait, son intérêt est de rechercher une lithiase vésiculaire et une dilatation de la voie biliaire principale (sa sensibilité n'est, par contre, que de 40 % pour le diagnostic de lithiase de la voie biliaire principale) et une collection intra-abdominale.
- Ces renseignements justifient toutefois, à eux seuls dans ce contexte, l'indication en première intention d'une échographie abdominale, même si la visualisation complète du pancréas n'est possible qu'une fois sur deux en raison de la présence d'un iléus réflexe. Certaines pancréatites œdémateuses peuvent s'accompagner d'un aspect normal du pancréas en échographie.
- L'échographie ne permet pas de mettre en évidence d'éventuelles coulées de nécrose.

### 3.4.4. Tomodensitométrie abdominale (voir Figure 1)

C'est un examen très performant pour le diagnostic, la recherche des complications et l'évaluation pronostique.

#### • Intérêt diagnostique

- Pancréas augmenté de volume, hypertrophié, aux limites floues, épaississements des fascias.
- Coulées de nécroses pancréatiques en particulier dans le petit épiploon, l'espace rétropéritonéal, gouttière pararénale gauche.

#### • Recherche des complications

- Épanchements liquidiens.
- Faux kystes.
- Abscesses qui apparaissent hétérogènes avec réhaussement du produit de contraste, la présence d'une image aérienne (gaz) témoignant d'une infection à anaérobies ou d'une fistulisation avec un organe creux.

#### • Évaluation pronostique par les critères de Balthazar

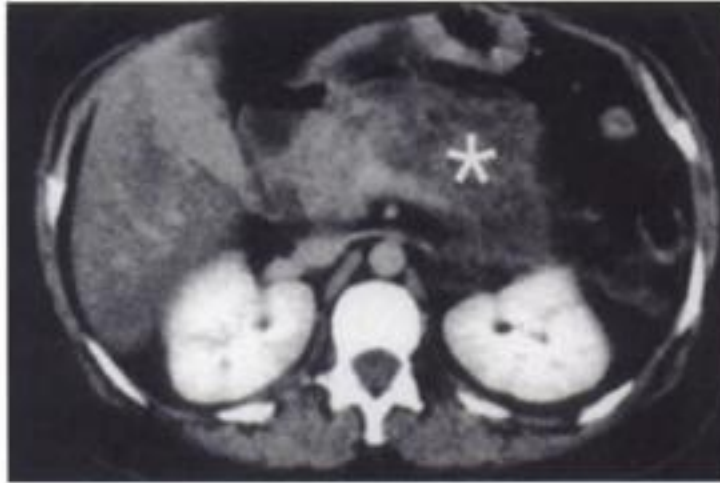
(Voir 6. Évolution et pronostic.)



## Notes

**Figure 1 : Pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique**

A. Sur cet examen TDM obtenu après injection, il existe un réhaussement normal de la partie céphalique du pancréas et un élargissement très important de la région isthmique et corporelle du pancréas. Cet élargissement est marqué par des îlots hypodenses témoignant de la nécrose pancréatique (\*). Notez l'existence d'un foie stéatosique chez ce patient ayant une hypertriglycéridémie.



B. Sur cet examen TDM obtenu après injection de produit de contraste, la glande pancréatique apparaît élargie avec l'existence de coulée localisée au niveau de l'espace pararénal antérieur gauche (flèche), ainsi qu'au niveau de l'espace pararénal antérieur droit (\*). Il faut noter également la présence de calculs vésiculaires (tête de flèche).

**4. ÉTIOLOGIES** (voir Tableau 1)

Les deux principales causes de pancréatites aiguës sont la lithiase biliaire et l'alcoolisme.

**4.1. Lithiase biliaire (40 à 50 % des cas en France)**

- 1<sup>re</sup> cause de pancréatite aiguë.
- Le blocage oddien d'un calcul provoque une hypertension canalaire avec rupture secondaire des petits canaux excréteurs et extravasation du suc pancréatique.
- Il est important d'en faire le diagnostic car l'absence de traitement de la lithiase biliaire entraîne un risque de récurrence de PA de 25 %.

**ÉLÉMENTS EN FAVEUR DE L'ORIGINE BILIAIRE D'UNE PANCRÉATITE AIGÜE**

- Sexe féminin.
- Âge > 50 ans.
- Absence d'alcoolisme chronique.
- Épisodes de douleurs de l'épigastre ou de l'hypochondre droit (coliques hépatiques) retrouvés à l'interrogatoire.
- Élévation des phosphatases alcalines et de l'ALAT (paramètre biologique ayant la valeur prédictive positive la plus élevée).
- Lithiase vésiculaire et/ou de la VBP à l'échographie ou à l'échoendoscopie biliaire.

**4.2. Alcoolisme (40 % en France)**

- La pancréatite aiguë alcoolique est la manifestation initiale d'une pancréatite chronique. Il est à noter que les poussées de pancréatite aiguë sont d'autant moins sévères que la pancréatite chronique est évoluée.
- L'existence d'un alcoolisme chronique (interrogatoire du malade et de la famille), de signes cliniques ou de complications de l'alcoolisme chronique, d'une macrocytose et l'absence de lithiase vésiculaire à l'échographie permettent le diagnostic. La présence de calcifications pancréatiques sur la tomodesitométrie ou à l'échoendoscopie pancréatique témoigne d'une pancréatite chronique calcifiante.

## 4.3. Autres causes

### 4.3.1. Hypertriglycéridémie

Les hypertriglycéridémies massives (dus en particulier aux hyperlipoprotéïnémies de type I ou V) peuvent entraîner des crises de pancréatite aiguë. On considère qu'un taux  $> 10$  mmol/L est nécessaire pour attribuer une pancréatite aiguë à une hypertriglycéridémie.

### 4.3.2. Hyperparathyroïdie

5 à 10 % des hyperparathyroïdies se compliquent de PA.

### 4.3.3. Pancréas *divisum*

Il s'agit d'une anomalie congénitale des canaux pancréatiques consistant en l'absence de fusion des ébauches dorsales et ventrales, qui est responsable de pancréatites aiguës récidivantes chez le sujet jeune. Le diagnostic repose sur la pancréatographie rétrograde. Le traitement par section endoscopique ou chirurgicale de la papille accessoire donne de bons résultats.

### 4.3.4. Autres

- Pancréatites postopératoires qui surviennent après une intervention pancréatique, biliaire ou gastrique, mais également après transplantation cardiaque ou rénale. Le diagnostic est difficile, une « réaction pancréatique » transitoire et modérée est banale après toute chirurgie abdominale.
- Pancréatites post-traumatiques : traumatismes abdominaux violents, blessure pénétrante.
- Cathétérisme endoscopique de la papille : l'élévation transitoire de l'amylase et de la lipase est fréquente, le risque de PA augmente si on essaie d'obtenir une parenchymographie.
- Tumeurs intrapancréatiques (cancers du pancréas, ampullome vaterien), causes rares d'obstruction des canaux pancréatiques (lésion chirurgicale).
- Infections bactériennes, virales ou parasitaires (voir Tableau 1).
- Maladies auto-immunes (panartérite noueuse, lupus érythémateux systémique, etc.).
- Médicaments : voir Tableau 1.

## 4.4. Pancréatites aiguës idiopathiques

10 % des pancréatites aiguës demeurent idiopathiques.

## 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- La pancréatite aiguë peut simuler de nombreuses affections (cholécystite aiguë, ulcère perforé, occlusion intestinale, péritonite, appendicite aiguë, infarctus mésentérique ou myocardique, fissuration d'un anévrisme de l'aorte, etc.).
- Dans tous les cas, l'échographie et la tomodensitométrie de l'abdomen ont l'avantage d'éviter une intervention inutile et dangereuse en affirmant les lésions pancréatiques.

## 6. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- La mortalité est faible en cas de PA œdémateuse, mais très élevée (20 à 50 %) en cas de PA nécrosante.
- Il est indispensable de pouvoir évaluer la gravité d'une pancréatite aiguë, afin de l'orienter dans le service le plus adapté (unité de soins intensifs) et d'instituer une surveillance étroite clinique, biologique et morphologique pour détecter des complications locorégionales ou systémiques.



## Notes

**Tableau 1 : Étiologies des pancréatites aiguës**

Lithiase biliaire	40 à 50 %
Alcoolisme	30 à 40 %
Idiopathique	10 %
Autres causes	10 %
Obstruction	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumeur de la tête du pancréas, ampullome vaterien</li> <li>- Pancréas divisum</li> <li>- Par des parasites (ascaridiose, distomatose, lydatidose)</li> </ul>
Médicaments (liste non exhaustive)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Azathioprine, mercaptopurine</li> <li>- Cimétidine</li> <li>- Mésalazine, sulfasalazine</li> <li>- Méthyl Dopa, Furosémide</li> <li>- Acide valproïque</li> <li>- Antibiotiques (tétracyclines, cotrimoxazole, erythromycine)</li> <li>- Sulindac</li> <li>- Œstroprogestatifs</li> <li>- Prednisone</li> <li>- Didanosine, pentamidine</li> </ul>
Métaboliques	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypercalcémie (hyperparathyroïdie primaire)</li> <li>- Hypertriglycéridémie</li> </ul>
Causes infectieuses	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bactériennes : infection à <i>Mycoplasma pneumoniae</i>, salmonellose, légionellose <i>Chlamydia trachomatis</i></li> <li>- Virales : oreillons, rubéole, échovirus, coxsackie virus, cytomégalovirus, toxoplasmose, infection par le VIH, hépatite virale B</li> <li>- Mycotiques qui s'observent au cours du SIDA : <i>Candida albicans</i>, cryptocoque, <i>Histoplasma capsulatum</i></li> </ul>
Causes traumatiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Traumatisme violent de l'abdomen, plaie pénétrante de l'abdomen</li> <li>- Postopératoire</li> <li>- Après sphinctérotomie endoscopique</li> </ul>
Maladies auto-immunes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lupus systémique</li> <li>- Panartérite noueuse</li> <li>- Syndrome de Gougerot Sjögren</li> <li>- Cirrhose biliaire primitive</li> <li>- À part, la maladie de Crohn</li> </ul>
Causes génétiques	- Mucoviscidose, etc.

## 6.1. Scores clinico-biologiques d'évaluation de la gravité de la pancréatite aiguë

### 6.1.1. Scores de Ranson et d'Imrie

**Tableau 2 : Scores de Ranson et d'Imrie**

Score de Ranson	Score d'Imrie simplifié
<p>À l'admission</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Âge &gt; 55 ans</li> <li>- Leucocytes &gt; 16 000/mm<sup>3</sup></li> <li>- LDH &gt; 1,5 N</li> <li>- ASAT &gt; 6 N</li> <li>- Glycémie &gt; 11 mmol/l</li> </ul>	<p>Dans les 48 premières heures</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Âge &gt; 55 ans</li> <li>- Albumine &lt; 32 g/l</li> <li>- Leucocytes &gt; 16 000/mm<sup>3</sup></li> <li>- LDH &gt; 600 U/l</li> <li>- Glycémie &gt; 11 mmol/l</li> <li>- Calcémie &lt; 2 mmol/l</li> <li>- Urée &gt; 16 mmol/l</li> <li>- PO<sub>2</sub> &lt; 60 mmHg</li> </ul>
<p>H48</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Chute hémocrite 10 points</li> <li>- Élévation urée sanguine &gt; 0,9 mmol/l</li> <li>- Calciurie sérique &lt; 2 mmol/l</li> <li>- PO<sub>2</sub> &lt; 60 mmHg</li> <li>- Déficit base &gt; 4 mmol/l</li> </ul>	



- La présence de 3 facteurs ou plus est en faveur d'une pancréatite aiguë grave et le pronostic s'aggrave parallèlement au nombre de critères positifs :

Nombre de critères	Mortalité (%)
> 3	33
> 5	56
> 7	100

- Les scores de Ranson et d'Imrie ont trois inconvénients :
  - . le recueil des données impose 48 h d'observation et ils n'ont de valeur prédictive que pour ce temps des 48 premières heures ;
  - . les patients vus tardivement ne peuvent être évalués par ces scores ;
  - . les performances des scores sont influencées par la cause de la pancréatite aiguë (Ranson pour l'alcool, Imrie pour la lithiase).

### 6.1.2. Autres paramètres

- Une protéine C réactive supérieure à 300 mg/l traduit toujours une pancréatite aiguë sévère.
- En réanimation, des scores plus généraux sont utilisés pour évaluer la gravité des pancréatites aiguës avec une bonne sensibilité et spécificité : APACHE II, SAPS.

## 6.2. Index de gravité tomодensitométrique de la pancréatite aiguë : score de Balthazar

- Les critères de Balthazar permettent d'évaluer le pronostic en cotant l'aspect du pancréas et l'étendue de la nécrose pancréatique (voir Figure 2).
- Les risques d'infection et le taux de mortalité sont au mieux appréciés en combinant le score clinico-biologique de Ranson et la classification tomодensitométrique de Balthazar.

**Tableau 3 : Score tomодensitométrique de Balthazar**

Scanner	Angioscanner (nécrose de la glande pancréatique évaluée lors de l'injection d'un bolus de produit de contraste)
Grade A : pancréas normal (0 pt)	Pas de nécrose (0 pt)
Grade B : élargissement du pancréas (1 point)	Nécrose < 33 % de la glande : 2 points
Grade C : infiltration de la graisse péripancréatique (2 points)	Nécrose 33-50 % de la glande : 4 points
Grade D : une coulée de nécrose (3 points)	Nécrose de plus de 50 % de la glande : 6 points
Grade E : plus d'une coulée de nécrose ou présence de bulles au sein du pancréas ou d'une coulée de nécrose (4 points)	

- L'index est calculé par la somme des points. Les pourcentages de mortalité et de pancréatite sévère en fonction de l'index figurent dans le tableau ci-dessous.

Points	% de mortalité	% de pancréatite sévère
0-3	3	8
4-6	6	35
7-10	17	92



## Notes

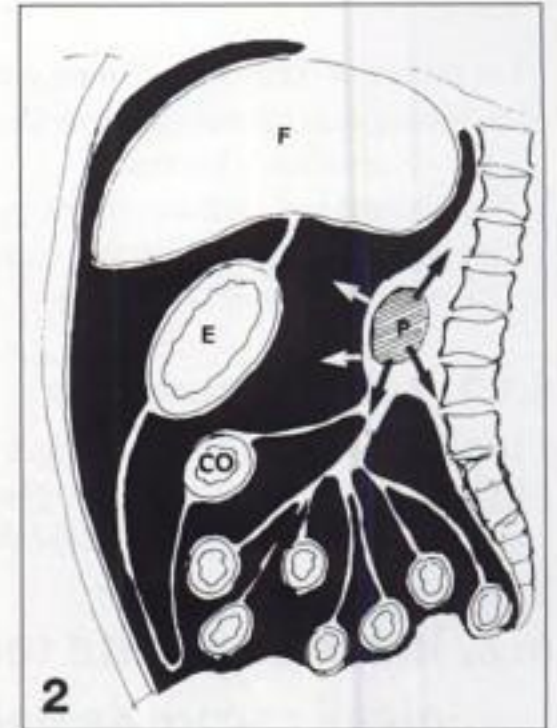
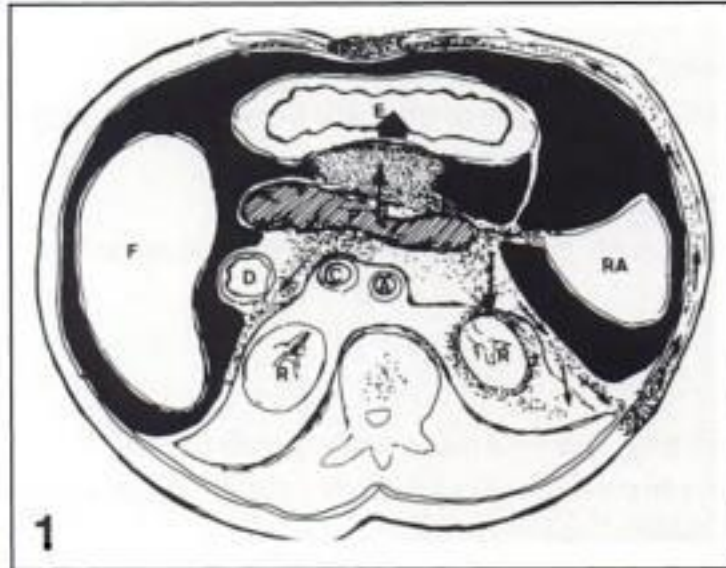
**Figure 2 : Pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique**

Diffusion péripancréatique de la nécrose, de l'inflammation, des enzymes.

**1 et 2** : schéma en coupe transversale (1) et sagittale (2) des voies de diffusion.

**3 et 4** : tomodensitométrie montrant l'infiltration autour de la queue du pancréas vers la gouttière postérieure gauche, avec atteinte de la loge rénale, et vers la rate.

A : aorte. C : veine cave inférieure. CO : côlon. D : duodénum. E : estomac. F : foie. P : pancréas. R : rein. Ra : rate. Sp : veine splénique.

**6.3. Évolution des formes mineures**

Elle est marquée par la résolution en quelques jours de la douleur abdominale, l'absence de complications viscérales ou infectieuses. La récurrence est bien sûr possible, si la cause n'est pas supprimée (alcoolisme, lithiase biliaire).

**6.4. Évolution des formes graves****6.4.1. Phase initiale**

Hypovolémie	- Exsudation plasmatique interne (3 <sup>e</sup> secteur)
Risque respiratoire	- Épanchement pleural - Atélectasies de bases (baisse de l'expansion diaphragmatique) - SDRA
Atteinte rénale	- Insuffisance rénale fonctionnelle - Insuffisance rénale organique (nécrose tubulaire aiguë)
Atteinte neurologique	- Encéphalopathie pancréatique
Retentissement sur le tube digestif	- Hémorragie gastro-intestinale
Retentissement hématologique	- Coagulation intravasculaire disséminée

### 6.4.2. Phase secondaire

Lorsque le malade a survécu aux défaillances polyviscérales de la phase initiale, il est menacé par les complications locales en rapport avec l'évolution de la nécrose pancréatique et/ou les coulées nécrotico-inflammatoires extrapancréatiques :

- hémorragies par rupture vasculaire (vaisseaux rétropéritonéaux) ou splénique rares mais souvent mortelles ;
- compression gastrique, duodénale ou de la voie biliaire principale ;
- migration dans le médiastin ou dans le petit bassin ;
- fistulisation voire rupture dans le péritoine (ascite), la plèvre (pleurésie), le péricarde, le tronc porte ou dans un organe creux (côlon par exemple) ;
- infection de la nécrose ou des coulées nécrotico-inflammatoires :
  - . l'infection est un des risques majeurs des lésions loco-régionales des pancréatites aiguës. On différencie la nécrose pancréatique infectée et l'abcès pancréatique ;

**Nécrose pancréatique infectée** : infection diffuse des tissus nécrotiques pancréatiques ou péripancréatiques survenant dans les premières semaines.

**Abscès** : collection purulente localisée et bien limitée survenant généralement après la 6<sup>e</sup> semaine.

- . le diagnostic de nécrose pancréatique infectée est difficile à établir cliniquement et biologiquement car au moment où celle-ci survient, il persiste souvent des stigmates de pancréatite aiguë (fièvre, hyperleucocytose). La présence d'air dans la nécrose ou les coulées pancréatiques peut faire suspecter une infection (à anaérobies) mais elle peut aussi être due à la perforation d'un organe creux. Une élévation brutale de la protéine C réactive peut faire craindre une infection mais ce paramètre n'est pas suffisamment sensible ni spécifique. Seul l'examen bactériologique des tissus pancréatiques et/ou péripancréatiques permet le diagnostic de nécrose infectée. Une ponction écho- ou scanoguidée de la nécrose et des collections liquidiennes, réalisée à l'aiguille fine est généralement effectuée au 7<sup>e</sup> jour d'évolution, afin de rechercher une surinfection. Elle est également bien sur indiquée, en cas de suspicion d'infection de la nécrose (fièvre, élévation de la protéine C réactive). Les ponctions percutanées doivent être faites dans toutes les coulées car des zones stériles peuvent coexister avec des zones infectées ;
- pseudokystes du pancréas qui correspondent à des formations liquidiennes qui se sont cloisonnées par des dépôts de fibrine sur les organes de voisinage :
  - . l'échographie est la méthode la plus simple pour le diagnostic et la surveillance ;
  - . en tomodensitométrie, il s'agit de collections liquidiennes cerclées par une coque prenant le contraste qui peuvent se résorber, persister ou se fistuliser dans les organes de voisinage. Leur contenu est aseptique. Habituellement situés au niveau du corps ou de la queue, ils peuvent siéger dans l'arrière cavité des épiploons ou l'espace para-rénal gauche, voire à distance ;
  - . l'évolution spontanée peut se faire vers la régression (généralement avant la 6<sup>e</sup> semaine d'évolution) mais des complications sont possibles : compression de la voie biliaire principale, fistulisation dans les organes de voisinage, rupture intra-péritonéale avec constitution d'une ascite, surinfection.

## 7. PRINCIPES DU TRAITEMENT

### 7.1. Traitement étiologique

- Il nécessite un bilan étiologique précis et précoce dès l'admission du patient.
- En cas de pancréatite aiguë biliaire avec angiocholite aiguë grave ou ictère obstructif, une cholangiographie rétrograde endoscopique avec sphinctérotomie endoscopique doit être réalisée dans les 72 premières heures.
- L'alcool doit être arrêté, ce qui est souvent le cas lors d'une hospitalisation. Le sevrage alcoolique peut être responsable d'un pré-delirium tremens voire d'un DT nécessitant sédation, hydratation et vitaminothérapie B1 et B6.
- Tout médicament dont la responsabilité est suspectée sur des arguments chronologiques et/ou sémiologiques doit être arrêté.
- Une origine bactérienne (salmonellose, yersiniose, légionellose, etc.) sera traitée par une antibiothérapie adaptée.
- L'hypertriglycémie est souvent alcool- ou glucidodépendante et spontanément régressive dès les premiers jours d'hospitalisation dans la majorité des cas. Au cours des pancréatites aiguës par



## Notes

**7.2. Traitement médical****7.2.1. Traitement d'un choc en unité de soins intensifs**

Il est important de traiter le choc en USI :

- le 3<sup>e</sup> secteur est dû à l'œdème de la loge pancréatique, des mésos, aux épanchements des séreuses et à l'iléus. 4 à 5 litres de macromolécules, de solutés cristalloïdes type Ringer® lactate d'albumine, sont parfois perfusés pendant les premières 24 heures, en plus de la compensation gastrique ;
- secondairement après quelques jours de réanimation, survient une déperdition globulaire en rapport avec les suffusions hémorragiques. L'hématocrite baisse et des transfusions de plasma frais congelé sont parfois nécessaires ;
- après quelques jours d'évolution la reprise de la diurèse signe la résorption du 3<sup>e</sup> secteur, les apports doivent être diminués afin d'éviter l'œdème pulmonaire.

**7.2.2. Oxygénothérapie**

L'atteinte respiratoire est fréquente au cours des PA et doit être systématiquement recherchée par la gazométrie artérielle. L'oxygénothérapie doit être rapidement commencée et tous les moyens utilisés (intubation) pour assurer une ventilation satisfaisante. Une détresse respiratoire de l'adulte (SDRA) peut survenir nécessitant une ventilation avec pression positive en fin d'expiration (PEEP).

**7.2.3. Sonde gastrique**

En cas de vomissements, une sonde d'aspiration gastrique douce et continue doit être mise en place. Le malade restant bien sûr, strictement à jeun jusqu'à l'arrêt des antalgiques.

**7.2.4. Traitement de la dénutrition**

- En cas de pancréatite aiguë nécrosante grave, la diminution de la masse maigre est très rapide (étant donné le catabolisme intense), ce qui nécessite une alimentation entérale exclusive (mise en place par voie endoscopique) par sonde jéjunale.

**7.2.5. Traitement de la douleur**

- En cas de pancréatite aiguë œdémateuse, on utilise des antispasmodiques par voie intra-veineuse tel que le phloroglucinol (SPASFON®) qui agit sur la composante biliaire de la douleur.
- Les morphiniques par exemple la buprénorphine (TEMGESIC®) sont théoriquement contre-indiqués en raison de leur pouvoir stimulant sur le sphincter d'Oddi. Cependant, aucune étude n'a montré d'aggravation de la pancréatite aiguë sous morphiniques.
- En cas de douleurs très intenses, la lidocaïne en perfusion est le traitement antalgique le plus efficace.

**7.2.6. Traitement des désordres métaboliques**

Ils doivent bien sûr, être systématiquement recherchés :

- hypocalcémie ;
- diabète nécessitant insulinothérapie à la SE et surveillance glycémique capillaire très étroite ;
- troubles acido-basiques ;
- troubles de la coagulation ;
- insuffisance rénale souvent fonctionnelle favorisée par les troubles hémodynamiques ;
- hypophosphorémie, hypomagnésémie.

**7.2.7. Traitement des complications****• Traitement de la surinfection de la nécrose pancréatique**

- L'antibiothérapie par voie parentérale est indiquée en cas d'infection prouvée de la nécrose pancréatique. Les antibiotiques les plus utilisés sont ceftazidime (FORTUM®), les fluoroquinolones et l'imipénem (TIENAM®).
- Il est souhaitable de drainer les collections infectées, par voie percutanée sous contrôle scanographique.

**• Traitement des fistules pancréatiques**

- Les fistules relèvent d'un traitement par mutation parentérale prolongée associée à la somatostatine (ou ses dérivés) par voie SC.
- En cas de fistule communiquant directement avec les canaux pancréatiques, le drainage endoscopique par prothèse ou drain nasopancréatique peut apporter des résultats thérapeutiques spectaculaires.

**• Traitement des pseudokystes pancréatiques**

- Indiqué lorsqu'ils sont symptomatiques ou volumineux après une période d'observation de 6 semaines (disparition spontanée fréquente).
- Le traitement est, selon les cas, endoscopique ou chirurgical.

**7.2.8. Autres mesures**

- Un traitement antisécrétoire par inhibiteurs de la pompe à protons : oméprazole ou pantoprazole IV est systématique.
- Une prophylaxie du risque thromboembolique par héparine de bas poids moléculaire est généralement instituée.

**7.3. Traitement chirurgical**

- La mortalité et la morbidité de la chirurgie en phase aiguë en réduisent considérablement l'intérêt.
- Elle est réservée aux cas où la ponction percutanée est impossible ou dangereuse du fait de la localisation des lésions, et que surviennent un syndrome septique et/ou des défaillances viscérales faisant suspecter un foyer septique pancréatique ou péri-pancréatique.

Oops, page PA220 was not yet downloaded :(



# Pancréatite chronique

CHAPITRE

17

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 269 ■ Pancréatite chronique

- Diagnostiquer une pancréatite chronique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

### 2. ÉTIOLOGIES

- 2.1. Alcoolisme chronique
- 2.2. Pancréatites génétiques
- 2.3. Pancréatites lymphoplasmocytaires dites auto-immunes
- 2.4. Causes tumorales
- 2.5. Causes rares

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Circonstances de découverte
- 3.2. Démarche diagnostique

### 4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- 4.1. Affections non pancréatiques
- 4.2. Pancréatite aiguë non alcoolique
- 4.3. Cancer du pancréas

### 5. HISTOIRE NATURELLE

### 6. MORTALITÉ

### 7. SURVEILLANCE

### 8. TRAITEMENT

- 8.1. Arrêt de l'alcool
- 8.2. Traitement de la douleur
- 8.3. Traitement de l'insuffisance pancréatique
- 8.4. Traitement de la dénutrition
- 8.5. Traitement des complications

*La pancréatite chronique (PC) est définie par la présence de lésions inflammatoires chroniques, caractérisées par la destruction du parenchyme exocrine, la fibrose et, au moins dans les stades tardifs, la destruction du parenchyme endocrine. Au début, elle est fréquemment compliquée par des épisodes de pancréatite aiguë. Au fil des années apparaît une insuffisance pancréatique exocrine et endocrine (diabète) alors que les poussées douloureuses s'estompent.*

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- Le processus initial de la maladie est une précipitation de protéines et de calcium entraînant des micro-obstructions canalaire. Ces précipités entraînent progressivement, via cette formation de bouchons intracanaux, une atrophie du tissu sécrétoire avec une sclérose mutilante où l'on retrouve par alternance, au hasard de la glande, des parties fistulisées et d'autres hypertrophiées avec des pseudokystes.
- Un déséquilibre associant hyperproduction de ses protéines et diminution de la PSP (protéine stabilisatrice du pancréas) qui est sécrétée dans le suc pancréatique par les cellules acineuses et prévient la formation des cristaux de carbonate de calcium dans le liquide pancréatique (sursaturé en calcium), semble être à l'origine de la genèse des lésions de pancréatite chronique calcifiante.

## 2. ÉTIOLOGIES

### 2.1. Alcoolisme chronique

- L'alcoolisme chronique est de loin, la cause la plus fréquente de pancréatite chronique calcifiante (PCC) dans les pays à climat tempéré (90 % en France). Il existe une relation linéaire entre la consommation

## Notes

- Avant les premiers symptômes, la durée moyenne de prise d'alcool est de 15 à 20 ans chez les hommes, et de 10 à 15 ans chez les femmes. L'âge de début (40 ans) est de 10 ans plus jeune que celui de la cirrhose alcoolique et il existe une très nette prédominance masculine.
- Un régime riche en graisses et en protéines aggrave le risque de développer une pancréatite chronique.

## 2.2. Pancréatites génétiques

### 2.2.1. Mutations du trypsinogène cationique

- Cette mutation portée par le chromosome 7 est autosomique dominante avec une pénétrance de 80 %.
- Elle provoque une perte de l'autorégulation de la trypsine sur elle-même, d'où résulte un emballement de l'activité de celle-ci en intracellulaire ou dans la glande pancréatique elle-même.
- Elle se révèle le plus souvent dans l'enfance par des poussées de pancréatite aiguë ou des douleurs chroniques puis suit une histoire naturelle parallèle à celle observée en cas de PC alcoolique.
- Le risque d'adénocarcinome plus élevé qu'en cas de PC alcoolique est probablement dû à une exposition au risque plus longue. En cas de tabagisme, le risque d'adénocarcinome est accru.

### 2.2.2. Mutations du gène SPINK1 (*serine protease inhibitor kazal type 1*)

Une mutation de ce gène peut inhiber environ 20 % de l'activité de la trypsine.

### 2.2.3. Mutations du gène CFTR (*cystic fibrosis transmembranous receptor*)

- Les mutations du gène CFTR sont responsables de la mucoviscidose.
- Certaines mutations peuvent ne s'exprimer que par des poussées itératives de pancréatite, survenant entre l'adolescence et l'âge de 40 ans (sans manifestations pulmonaires associées).

## 2.3. Pancréatites lymphoplasmocytaires dites auto-immunes

Bien que cette nouvelle entité soit encore mal connue, ces pancréatites présentent certaines caractéristiques :

- certaines maladies auto-immunes y sont associées : une forme particulière de cholangite et les maladies inflammatoires intestinales (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique) ;
- on en distingue deux formes : la forme diffuse et la forme pseudo-tumorale ;
- les examens morphologiques mettent en évidence une sténose diffuse et irrégulière du canal pancréatique principal ainsi que l'absence de calcifications ou de pseudokystes ;
- biologiquement, il peut exister une hypergammaglobulinémie et la présence de facteurs anti-nucléaires ;
- les corticoïdes sont généralement efficaces.

## 2.4. Causes tumorales

Une pancréatite chronique calcifiante peut se développer en amont d'une tumeur d'évolution lente comme une tumeur intracanalair papillaire et mucineuse du pancréas.

## 2.5. Causes rares

- Hypercalcémie (si  $> 3 \mu\text{mol/L}$ ).
- Hypertriglycéridémie (si  $> 10 \mu\text{mol/L}$ ).
- Radiothérapie.
- Certains toxiques.

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Circonstances de découverte

#### 3.1.1. Douleurs abdominales

Elles surviennent par périodes de plusieurs jours et constituent le motif le plus fréquent de consultation. Elles sont épigastriques ou sous-costales gauches, transfixiantes, exacerbées par les repas et la prise d'alcool.



### 3.1.2. Amaigrissement

Fréquent, il est souvent d'origine plurifactoriel :

- crainte de la douleur entraînant une restriction alimentaire ;
- anorexie ;
- syndrome de malabsorption (tardif) ;
- diabète décompensé.

### 3.1.3. Poussées de pancréatite aiguë

Elles sont fréquentes au début de l'évolution de la PC alcoolique. Déclenchées par un repas abondant ou une accentuation de l'intoxication alcoolique, elles donnent un tableau identique à celui des autres causes de pancréatites aiguës avec un risque de complications équivalent. La pancréatite aiguë alcoolique est une modalité évolutive de la PC.

### 3.1.4. Pseudokystes du pancréas

- Un pseudokyste se définit comme une collection organisée liquidienne intra- ou extrapancréatique contenant du suc pancréatique pur ou de la nécrose liquéfiée, éventuellement associée à du sang ou du pus. Parmi les malades ayant une PC, environ 40 % ont au moins un pseudokyste. Parmi ces pseudokystes, 40 % surviennent à la suite d'une poussée aiguë (pseudokyste nécrotique) alors que 60 % sont provoqués par la rupture canalaire en amont d'une sténose canalaire (pseudokyste rétentionnel).
- Ils peuvent être révélés par des douleurs, des signes de compression (cholécyste pour les pseudokystes de la tête, vaisseaux spléniques et rate pour les pseudokystes de la queue du pancréas), une rupture (plèvre, péritoine), une hémorragie intrakystique ou par une masse abdominale palpable.

### 3.1.5. Sténose ou compression de la voie biliaire principale

Elles entraînent une cholestase qui est anictérique dans 50 % des cas (élévation des phosphatases alcalines et des gamma-GT). L'ictère, quand il existe, est peu intense et transitoire. La cholestase peut être secondaire à un processus fibreux du bas-cholécyste ou à un pseudokyste compressif.

### 3.1.6. Compressions duodénales

Il s'agit de manifestations rares qui siègent principalement au niveau de la région pyloro-bulbaire. Elles peuvent être en rapport avec une hypertrophie de la tête ou une fibrose engainante de la tête du pancréas, une inflammation sévère de la paroi duodénale, un volumineux pseudokyste ou une dystrophie kystique de la paroi duodénale (DKPD). Une sténose de la VBP y est associée dans 1 cas sur 2. Cette complication n'évolue jamais vers la régression.

### 3.1.7. Diabète

Tout diabète de l'adulte doit faire rechercher une pancréatite chronique dont il peut constituer une circonstance de découverte. Le risque de diabète insulino-dépendant est de 25 % au bout de 10 ans d'évolution de la PCC.

### 3.1.8. Insuffisance pancréatique exocrine (IPE)

- L'IPE est caractérisée par une malabsorption des protéines (créatorrhée) et des lipides (stéatorrhée), en particulier ceux à chaîne longue. Néanmoins, elle entraîne rarement un retentissement nutritionnel évident.
- L'IPE survient après 8 ans d'évolution en cas de PA alcoolique contre 15 ans en cas de PA non alcoolique.
- L'IPE révèle la PC dans 40 % des cas lorsque celle-ci n'est pas d'origine alcoolique. En cas de PC alcoolique le diagnostic est, par contre, connu lorsque l'IPE apparaît.

### 3.1.9. Épanchements des séreuses

- On distingue :
  - . les épanchements aigus compliquant une PA et régressant généralement avec elle ;
  - . les épanchements chroniques.
- Le mécanisme de l'épanchement est un pseudokyste (avec une fistule objective ou non) ou une fistule (entre le canal pancréatique et la séreuse concernée) sans pseudokyste.
- Il peut s'agir de pleurésie (plus souvent gauche que droite), d'ascite ou rarement de péricardite. Le liquide prélevé est séreux, riche en amylase (concentration dans le liquide d'épanchement d'au moins 3 fois le taux sérique) et en protéines.
- L'épanchement récidive souvent après ponction, en particulier en cas de fistule dont le trajet est mis



## Notes

**3.1.10. Hémorragies digestives**

L'hypertension portale segmentaire secondaire à une compression ou à une thrombose de la veine splénique est probablement la première cause d'hémorragie digestive (HD) chez les malades ayant une pancréatite chronique.

**3.1.11. Thrombose veineuse mésentérique (veines splénique, mésentérique supérieure, porte)**

Elle peut être secondaire à la constitution d'un pseudokyste compressif ou aux phénomènes inflammatoires locaux liés à la PC.

**3.2. Démarche diagnostique****3.2.1. Examen clinique**

- Un amaigrissement secondaire à la restriction alimentaire due aux douleurs ou à l'insuffisance pancréatique est fréquent.
- L'examen physique recherche des signes cliniques d'alcoolisme chronique :
  - . une polynévrite des membres inférieurs ;
  - . maladie de Dupuytren, hypertrophie parotidienne ;
  - . érythrose faciale.
- Il recherche des signes d'insuffisance hépatocellulaire ou d'hypertension portale évoquant une cirrhose hépatique.

**3.2.2. Examens biologiques**

- Les enzymes pancréatiques sériques (amylasémie, lipasémie) et urinaires (amylasurie) sont habituellement augmentées lors des poussées aiguës ou lorsqu'il existe un faux kyste. En dehors de ces circonstances, elles sont habituellement normales.
- Les phosphatases alcalines et la Gamma GT peuvent être augmentées (cholestase liée à une compression du cholédoque par un pseudokyste ou sténose fibreuse).
- Les transaminases (ASAT, ALAT) sont augmentées en cas de stéatose hépatique ou d'hépatite alcoolique aiguë associée.
- Un diabète doit être recherché par une glycémie à jeun et 2 heures après une ingestion de 75 g de glucose (hyperglycémie provoquée par voie orale).
- En dehors des complications hémorragiques, septiques et de la thrombose splénique, l'hémogramme est normal en dehors d'une macrocytose (liée à l'alcoolisme chronique).
- L'examen des selles (fécalogramme) peut montrer une stéatorrhée (débit lipidique fécal > 5 g/24h) après 3 jours de surcharge en beurre en cas d'insuffisance pancréatite exocrine.
- Le test le plus performant, mais le plus complexe, est le test de stimulation directe par la sécrétine (sensibilité et spécificité de 90 %). Il impose un recueil du suc duodénal (repas de Lundh).

**3.2.3. Imagerie de la pancréatite chronique****• Abdomen sans préparation (ASP)**

- Le seul but de l'ASP est de mettre en évidence des calcifications dans l'aire pancréatique, elles sont pathognomoniques (spécificité : 100%) de la PC mais sa sensibilité est insuffisante. Il est nécessaire d'effectuer des clichés selon plusieurs incidences (face, profil, 3/4) pour augmenter la sensibilité de l'examen.
- Il détecte les calcifications sous la forme d'images denses, arrondies ou ovalaires bien limitées, groupées en amas, situées en regard des premières vertèbres lombaires (L1-L2). Elles doivent être distinguées des calcifications aortiques ou spléniques, qui contrairement aux calcifications pancréatiques sont plus denses en périphérie qu'au centre.

**• Radiographie de thorax**

Elle recherche un épanchement pleural.

**• Échographie abdominale**

- L'examen est effectué à jeun pour diminuer les artéfacts gazeux et obtenir la réplétion vésiculaire, au besoin en mobilisant le malade. Dans 2/3 des cas, la mise en évidence du pancréas est possible. Les calcifications, évoquées devant des amas hyperéchogènes intrapancréatiques avec des cônes d'ombre postérieurs, sont pathognomoniques (voir Figure 1). Le pancréas peut parfois être hypertrophié au niveau de la tête donnant alors un aspect pseudo-tumoral. La dilatation du canal de Wirsung au-delà de 3 mm est un élément sémiologique important mais non spécifique. Le caractère moniliforme de

- L'échographie permet également d'apprécier le retentissement de la PC sur les voies biliaires (dilatation des voies biliaires) et le système porte, de rechercher des faux kystes, de guider une aiguille pour un geste diagnostique ou thérapeutique.

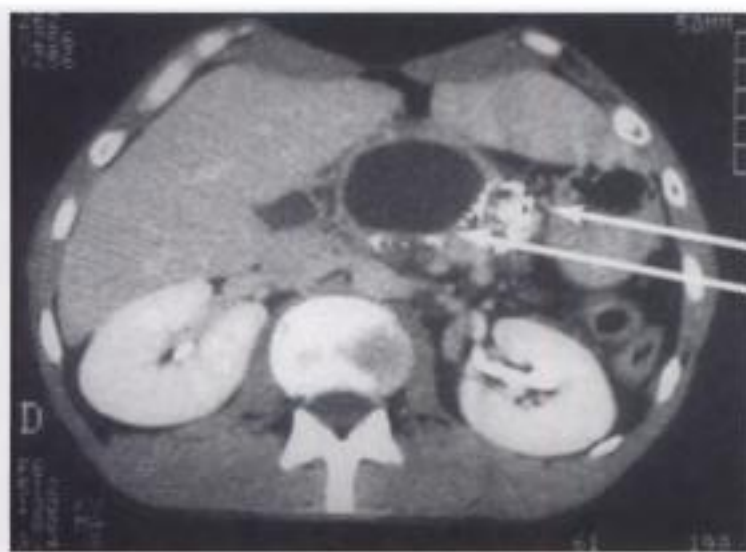
**Figure 1 : Échographie abdominale : calcifications d'une pancréatite chronique**



#### • Tomodensitométrie de l'abdomen

- Il est plus performant que l'examen échographique car les gaz sont moins gênants qu'en échographie. La sensibilité du scanner pour la recherche de calcifications pancréatiques est bonne et les calculs sont parfois visualisés à l'intérieur du canal de Wirsung (voir Figure 2).
- Une atrophie isolée de la glande n'est pas spécifique, car elle peut se voir également chez le sujet âgé.
- Une dilatation du canal de Wirsung est possible et le retentissement sur les voies biliaires est moins bien apprécié qu'avec l'échographie.

**Figure 2 : Tomodensitométrie abdominale : pseudokyste de la tête du pancréas compliquant une pancréatite chronique calcifiante**



Calcifications pancréatiques  
Image arrondie hypodense (liquidienne)  
correspondant à un pseudokyste pancréatique

#### • Échoendoscopie pancréatique

- Il s'agit d'un examen très performant pour le diagnostic de pancréatite chronique en particulier en cas de maladie débutante. Elle est effectuée sous anesthésie ambulatoire. L'isthme, le corps et la queue du pancréas sont étudiés en se positionnant dans le fundus, l'étude de la tête implique une position duodénale.
- **Les signes parenchymateux** sont l'atrophie de la glande, l'aspect hétérogène du parenchyme, l'aspect lobulé accentué, l'existence de nodules ou de contours nodulaires, de foyers échogènes (« spots ») ou de calcifications.
- **Les signes canaux** sont un canal de Wirsung irrégulier, des dilatations canaux, une hyperéchogénicité de la paroi canalaire, l'existence de calcifications intracanales ou de kystes.

#### • Cholangio-pancréatographie IRM (CP-IRM)

L'absence d'hypersignal du pancréas sur les images pondérées en T1 sans injection et avec suppression du signal de la graisse est un signe très précoce de pancréatite chronique. Les images canaux de la CP-IRM fournissent des renseignements identiques à ceux de la CPRE sans ses risques de morbidité ou de mortalité (voir Figure 3).



## Notes

**Figure 3 : Pancréatite chronique en CP-IRM**

Sur cette image de cholangio-pancréatographie par résonance magnétique en pondération T2, il existe des images lacunaires dans le canal de Wirsung en hyposignal correspondant à des calculs (*flèche*) au sein d'un canal de Wirsung dilaté. La voie biliaire principale est également discrètement dilatée, en rapport avec la sclérose du parenchyme pancréatique céphalique. L'examen élimine en effet un faux kyste de la région céphalique.

- **Fibroscopie œso-gastro-duodénale**

Elle est utile pour rechercher une compression gastrique ou duodénale, des signes d'hypertension portale (varices œsophagiennes ou gastriques, gastropathie en mosaïque), une sténose par compression ou encore une pathologie associée (cancer de l'œsophage).

- **Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE)**

- Elle n'est pas de réalisation systématique. Elle est utile lorsque le diagnostic est incertain (absence de calcifications) afin de faire le diagnostic différentiel avec une tumeur pancréatique. Elle a une sensibilité et une spécificité de 90 %.
- Dans environ 10 % des cas, la CPRE est normale : habituellement les lésions sont diffuses, le canal de Wirsung a un calibre irrégulier avec des zones de distension et de sténose, des calculs. Les canaux secondaires sont le siège de sténoses et de dilatations. L'EE peut objectiver une sténose cholédocienne secondaire au développement d'une fibrose (voir Figure 4).

**Figure 4 : CPRE : aspect du canal de Wirsung au cours d'une pancréatite chronique**

Dans la classification la plus récente, le diagnostic de pancréatite chronique certaine nécessite la présence d'au moins un des critères suivants :

- calcifications pancréatiques ;
- lésions au minimum modérées sur les clichés de wirsungographie rétrograde endoscopique selon la classification de Cambridge ;
- stéatorrhée > 7 g/4 h, corrigée ou nettement diminuée par la prise d'extraits pancréatiques *per os* (en l'absence de cancer pancréatique, de chirurgie gastrique ou de maladie digestive non pancréatique) ;
- preuve histologique sur une pièce opératoire.



## 4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 4.1. Affections non pancréatiques

Elles sont éliminées sur les caractéristiques de la douleur et les examens complémentaires.

### 4.2. Pancréatite aiguë non alcoolique

Il peut s'agir de pancréatites aiguës d'origine biliaire ou plus rarement en rapport avec une hypertriglycéridémie, une prise médicamenteuse ou un pancréas divisum.

### 4.3. Cancer du pancréas

- Il est parfois difficile à diagnostiquer. Les éléments en sa faveur sont : un âge plus avancé, l'absence d'alcoolisme, l'altération de l'état général, l'absence de calcifications et bien sûr la présence d'adénopathies coéliomésentériques ou de métastases hépatiques sur la tomodensitométrie de l'abdomen. La CPRE, l'échoendoscopie du pancréas, la ponction pancréatique sous échographie ou tomodensitométrie et les marqueurs tumoraux (ACE, CA19-9) permettent de faire le diagnostic différentiel.
- Le cancer du pancréas peut très rarement compliquer une PC.

## 5. HISTOIRE NATURELLE

Les lésions de PC sont irréversibles, les lésions nécrotico-hémorragiques survenant au cours des poussées sont susceptibles de s'améliorer. On distingue 3 phases :

- **1<sup>re</sup> phase** : après 10 à 20 ans d'intoxication alcoolique chronique, le malade entre dans la première phase de la PC. Les douleurs constituent le premier signe de la maladie dans 80 % des cas (dans 1/3 des cas, il s'agit d'une poussée de pancréatite aiguë). Cette première phase dure environ 5 ans ; les poussées aiguës peuvent récidiver et donner naissance à des pseudokystes (nécrotiques) ou à des épisodes de cholestase par compression du cholédoque ;
- **2<sup>e</sup> phase** : entre la 5<sup>e</sup> et la 10<sup>e</sup> année d'évolution de la maladie, les poussées aiguës (douloureuses) deviennent plus rares ; le risque de pseudokystes (liquide clair) ou de compression cholédocienne reste élevé ;
- **3<sup>e</sup> phase** : après 10 ans d'évolution les douleurs s'estompent, le risque de cholestase extra-hépatique et de pseudokyste diminue fortement. Parallèlement à cette évolution vers une maladie de moins en moins douloureuse et de moins en moins compliquée surviennent les calcifications pancréatiques, l'insuffisance pancréatique exocrine et endocrine. Si le malade continue sa consommation alcoolique, il est possible qu'une cirrhose hépatique se développe parallèlement à l'atteinte pancréatique.

## 6. MORTALITÉ

- La mortalité globale de cette population n'est pas négligeable en raison du développement possible d'autres complications liées à l'alcoolisme (et au tabagisme fréquemment associé) : cirrhose hépatique et carcinome hépatocellulaire, cancer des voies aérodigestives supérieures, diabète.
- À 10 ans, la survie actuarielle des malades ayant une PC est de 70 à 80 %.

## 7. SURVEILLANCE

- En l'absence de signes aigus, on peut proposer la surveillance suivante tous les 6 à 12 mois :
  - . échographie abdominale (pseudokyste rétionnel) ;
  - . dosage de la Gamma-GT et des phosphatases alcalines (cholestase due à une compression de la voie biliaire principale) ;
  - . glycémie et hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO).
- La surveillance d'un amaigrissement chez un malade doit faire rechercher :
  - . une restriction alimentaire liée aux douleurs chroniques ;
  - . une sténose duodénale (associée ou non à une dystrophie kystique de la paroi duodénale) ;
  - . une hépatopathie alcoolique ;
  - . un cancer lié à l'alcool-tabagisme ;
  - . un diabète décompensé ;

## 8. TRAITEMENT

Le traitement poursuit 3 buts essentiels : réduire les phénomènes douloureux, lutter contre la maldigestion et la dénutrition, et maintenir l'équilibre glycémique.

### 8.1. Arrêt de l'alcool

Il est indispensable et doit être complet et définitif.

### 8.2. Traitement de la douleur (première cause de la dénutrition)

- Sa fréquence est de 80 à 90 %, surtout lors de la première poussée. Elle est le principal mécanisme de dénutrition de ces patients.
- L'arrêt total et définitif de la consommation d'alcool est une mesure essentielle.
- Les antalgiques par voie orale : antalgiques de niveau I ou II voire dérivés morphiniques sont utiles.
- Les extraits pancréatiques ont un effet favorable sur la douleur par exemple CREON® 25000 ou EUROBIOL® 25000 : 2 gélules 2 fois par jour, au milieu du repas.
- En cas de persistance et après avoir éliminé une autre cause à ces douleurs (ulcère gastrique ou duodénal en particulier), une infiltration à l'alcool à 50 % du plexus coeliaque (bloc coeliaque) sous contrôle tomodensitométrique ou échoendoscopique est indiquée.
- Dans certains cas, la mise en place d'une prothèse biliaire par voie endoscopique peut avoir un effet antalgique.
- En dernier lieu, on peut avoir recours à la chirurgie : dérivation wirsung-jéjunale en cas de Wirsung dilaté (supérieur ou égal à 7 mm) et sur une distance suffisamment longue.

### 8.3. Traitement de l'insuffisance pancréatique (IP)

#### 8.3.1. Insuffisance pancréatique exocrine

- La réserve pancréatique fonctionnelle est telle qu'une insuffisance pancréatique exocrine (IPE) n'apparaît que lorsque le débit de lipase au niveau du duodénum est inférieur à 10 % du débit lipasique normal. De même en cas d'IPE un débit de lipase au niveau du duodénum supérieur à 10 % du débit normal rétablit la situation.
- La lipase pancréatique perd 70 % de son activité à pH < 6 et est totalement détruite à pH < 3. Il faut s'attacher à obtenir une forte concentration de lipase dans le duodénum, par la prescription d'une grande quantité d'enzymes pancréatiques, au mieux au milieu du repas (EUROBIOL® 25000 2 gélules 3 fois par jour, CREON® 3 gélules 3 fois par jour, ALIPASE® 2 à 3 gélules 3 fois par jour). Ces produits se présentent sous la forme de gélules remplies de granules gastro-résistants. En l'absence de reprise de poids ou si la stéatorrhée persiste, on peut proposer un apport de graisse sous forme de triglycérides à chaîne moyenne (qui sont absorbés sans nécessité d'une lipolyse préalable) : huile Liprocol ou Margarine Cérès.

#### 8.3.2. Insuffisance pancréatique endocrine

Cette manifestation, fréquente mais tardive au cours de la PC, apparaît chez 80 % de malades ayant une PC calcifiée. L'apport en hydrates de carbone ne doit pas être réduit chez ces malades dénutris, les antidiabétiques oraux puis l'insuline au bout de quelques années, doivent être prescrits prudemment car le risque d'accidents hypoglycémiques est élevé, chez ces malades indisciplinés face à leur traitement et au régime. Les complications du diabète sucré sont relativement rares au cours de la PC, seule l'incidence de la neuropathie semble plus élevée en raison de l'effet cumulé de l'alcool et du diabète.

### 8.4. Traitement de la dénutrition

- Lorsqu'il existe une dénutrition favorisée par des poussées répétées, on recommande un régime hyperénergétique (3 000 Kcal/j) normolipidique, enrichi en protéines (environ 1,8 g/Kg/jour) et en glucides (environ 400 g/j).
- Une supplémentation multivitaminée est indispensable en cas de stéatorrhée et en cas de poursuite de l'intoxication alcoolique (voir Tableau page suivante).
- La prise d'extraits pancréatiques associée au régime alimentaire limite la malabsorption protéique et lipidique, et contribue au traitement de la dénutrition.



Tableau : Supplémentation vitaminique chez un malade non sevré porteur d'une PC alcoolique

Vitamines	Nom commercial	Posologie
Vitamine A	AVIBON®	- 10 à 50.000 UI per os/jour - De 2 capsules/10 jours à 1 capsule/jour
Vitamine D	STEROGLY 15 « H »®	Une injection IM de 600.000 UI/an
Vitamine E	TOCO 500®	500 mg/jour
Vitamine B12		100 µg/mois en IM
Vitamines hydrosolubles		Supplémentation multivitaminique
Acide folique (vitamine B9)	SPECIAFOLDINE 5 mg®	15 mg/jour per os soit 3 cps/jour
Vitamine PP	NICOBION 500®	1 g/jour per os soit 2 cps/jour
Vitamine B1-B6	VITAMINE B1-B6 ROCHE®	1 cp/jour

## 8.5. Traitement des complications

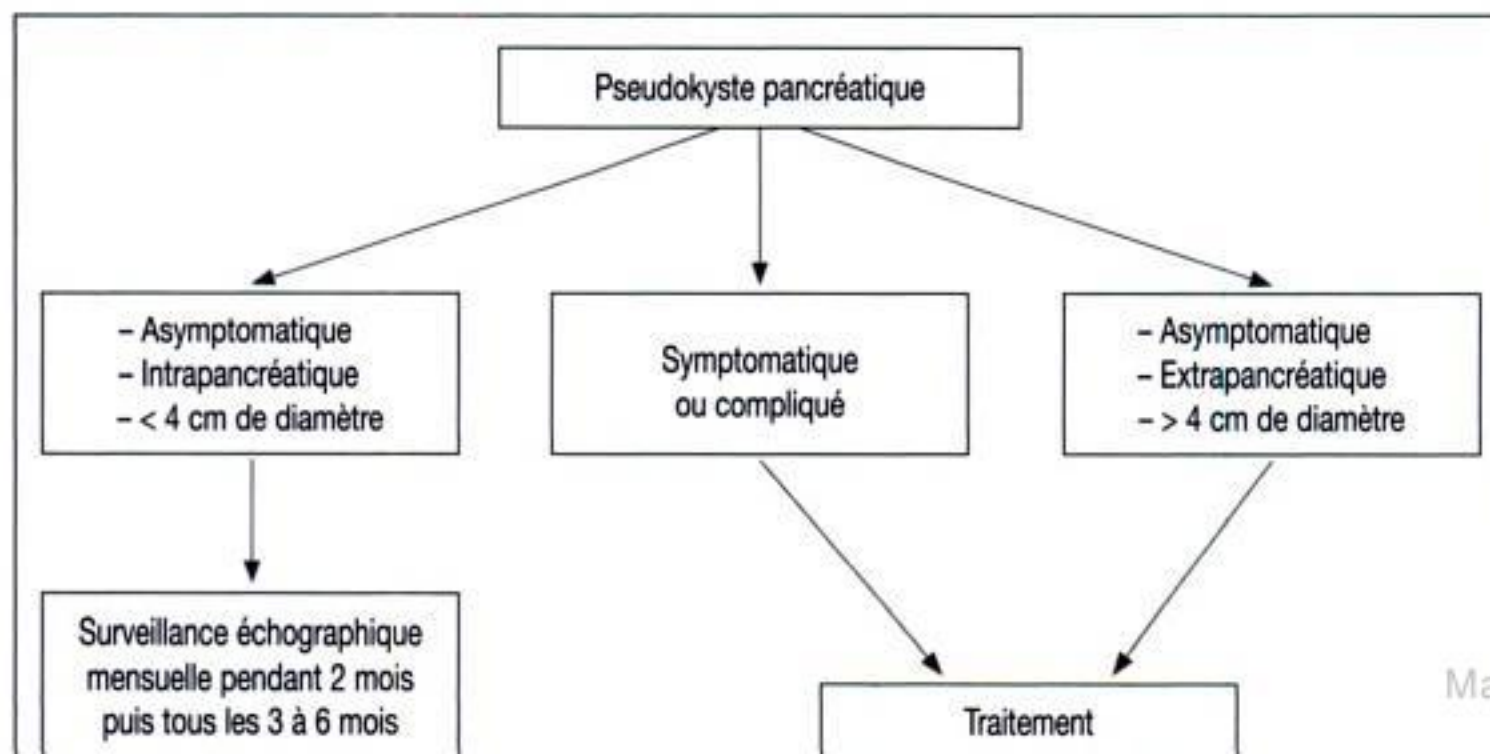
### 8.5.1. Ictères par compression cholédocienne

- Ils sont en rapport avec un engainement de la portion terminale du cholédoque.
- La dérivation biliaire chirurgicale (hépatico-juénale) permet de traiter les conséquences de ces sténoses et est indiquée en cas de cholestase persistant à distance d'une complication aiguë.

### 8.5.2. Pseudokystes du pancréas

- La décision de traiter un pseudokyste pancréatique dépend de :
  - . la taille du kyste ;
  - . l'existence de symptômes et/ou de complications (voir Figure 5).
- **La ponction** (guidée par l'échographie ou la tomodensitométrie) représente actuellement le premier temps du traitement des pseudokystes. Elle a deux intérêts diagnostiques :
  - . préciser la nature du contenu d'un pseudokyste (hémorragique, nécrotique, infecté) ;
  - . permet de rapporter au pseudokyste les douleurs du patient en cas de sédation des symptômes après la ponction-évacuation.
- Les ponctions peuvent éventuellement être répétées, la méthode permet de laisser en place un drain, y compris en cas de pseudokystes surinfectés. Lorsque le kyste bombe dans la lumière digestive, une ponction par voie endoscopique est possible. Si les méthodes précédentes ont échoué, l'indication chirurgicale est habituelle (dérivation kysto-digestive en cas de kyste céphalique ou corporel, pancréatectomie gauche en cas de kystes de la queue du pancréas).
- La somatostatine et ses dérivés ont un intérêt pour « assécher » un pseudokyste ou une fistule.
- Les kystes hémorragiques doivent être traités par exérèse chirurgicale ou embolisation radiologique.

Figure 5 : Conduite à tenir en cas de pseudokyste pancréatique





Oops, page PA230 was not yet downloaded :(

# Pathologie hémorroïdaire

CHAPITRE

18

HÉPATOLOGIE

## Item 273 ■ Pathologie hémorroïdaire

- Diagnostiquer une pathologie hémorroïdaire.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

### 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Anatomie
- 1.2. Vascularisation
- 1.3. Physiologie

### 2. FACTEURS DE RISQUE

- 2.1. Dans les deux sexes
- 2.2. Chez la femme

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Manifestations cliniques
  - 3.1.1. Rectorragies
  - 3.1.2. Douleur
  - 3.1.3. Prurit anal
- 3.2. Examen proctologique

### 4. COMPLICATIONS

- 4.1. Thromboses hémorroïdaires externes (THE)
- 4.2. Thromboses hémorroïdaires internes

### 5. TRAITEMENT

- 5.1. Traitement médical
  - 5.1.1. Mesures hygiéno-diététiques
  - 5.1.2. Traitement médicamenteux
  - 5.1.3. Traitements instrumentaux
- 5.2. Traitement chirurgical

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

### 1.1. Anatomie

- Le canal anal est divisé en 2 parties par la ligne pectinée qui comprend les cryptes et les papilles. Au-dessus de cette ligne se situent les hémorroïdes internes, recouvertes d'un tissu muqueux glandulaire et fixées au sphincter interne par le ligament de Parks.
- En dessous de la ligne pectinée, se trouvent des plexus veineux à l'origine de la pathologie hémorroïdaire externe et recouverts de tissu malpighien.

### 1.2. Vascularisation

- L'artère honteuse interne, branche de l'artère hémorroïdale inférieure est à l'origine des hémorroïdes externes.
- L'artère hémorroïdale supérieure se divise en 3 branches à l'origine des 3 paquets hémorroïdaires classiques : un paquet antérieur et 2 paquets postérieurs. Les paquets hémorroïdaires sont composés de lacs sanguins, séparés par des parois tissulaires dont certaines sont anastomosées entre elles.

### 1.3. Physiologie

Les hémorroïdes peuvent s'inflammer, se thromboser ou se distendre expliquant les différentes manifestations cliniques que l'on peut observer au cours de la pathologie hémorroïdaire.

## 2. FACTEURS DE RISQUE

### 2.1. Dans les deux sexes

- La constipation constitue un facteur classique de développement ou d'aggravation de la maladie hémorroïdaire. La diarrhée peut également jouer un rôle.
- Hypertonie du sphincter anal :
  - les sujets souffrant de maladie hémorroïdaire ont assez fréquemment une pression sphinctérienne



## Notes

- l'hypertonie sphinctérienne semble être un élément important de la douleur, chez les patients souffrant d'une pathologie hémorroïdaire.

## 2.2. Chez la femme

- La période prémenstruelle favorise les crises hémorroïdaires, ce qui s'explique par l'importance des récepteurs hormonaux au sein du tissu hémorroïdaire.
- La grossesse et le post-partum sont des périodes propices à la survenue de poussées et de thromboses hémorroïdaires.

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Manifestations cliniques

#### 3.1.1. Rectorragies

- Il s'agit de l'émission de sang rouge, plus ou moins abondant, « arrosant » typiquement les selles. Les rectorragies peuvent être abondantes ou au contraire minimales, à l'essuyage. Dans certains cas, il s'agit de sous-vêtements tachés de sang spontanément en dehors de toute selle.
- Ces rectorragies peuvent par leur abondance ou leur caractère répétitif être à l'origine d'une anémie ferriprive.
- Néanmoins, devant des rectorragies et/ou une anémie ferriprive, les hémorroïdes doivent rester un diagnostic d'élimination qui ne pourra être retenu qu'après avoir éliminé une autre cause en particulier une tumeur colique ou rectale par la coloscopie totale.

#### 3.1.2. Douleur

Elle se traduit par une tension ou une pesanteur anale. Elle est le fait d'un œdème au niveau des hémorroïdes internes ou du développement d'une thrombose hémorroïdaire.

#### 3.1.3. Prurit anal

En cas de prolapsus hémorroïdaire, l'extériorisation des paquets hémorroïdaires peut être responsable d'un suintement muqueux générant un prurit anal. Les lésions de prurigo qui en résultent sont à différencier notamment d'une dermite bactérienne ou mycosique.

## 3.2. Examen proctologique

Le diagnostic de pathologie hémorroïdaire repose sur l'examen proctologique qui comporte :

- une inspection de la marge anale qui permet de rechercher un prolapsus hémorroïdaire spontané ou à la poussée et d'éliminer une autre pathologie proctologique en particulier une fissure anale ;
- le toucher rectal est, bien sûr, systématique et permet notamment de rechercher une tumeur rectale. Les hémorroïdes internes sont senties au doigt sous la forme de bourrelets souples ;
- l'anuscopie permet d'affirmer l'existence d'hémorroïdes dont on distingue 3 paquets et de préciser le stade (voir encadré ci-dessous) ;

#### MALADIE HÉMORROÏDAIRE : DIFFÉRENTS STADES

**Stade 1** : congestion hémorroïdaire obstruant la lumière de l'anuscope (voir Figure 1).

**Stade 2** : extériorisation d'un prolapsus, le plus souvent à la poussée lors des selles, se réintégrant spontanément (voir Figure 2).

**Stade 3** : prolapsus hémorroïdaire extériorisé nécessitant des manœuvres digitales de réintégration (voir Figure 2).

**Stade 4** : prolapsus extériorisé en permanence, ne se réintégrant pas (voir Figure 3).



**Figure 1 : Stade de début**

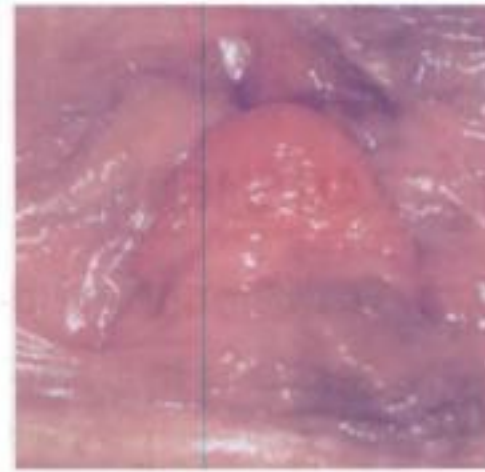
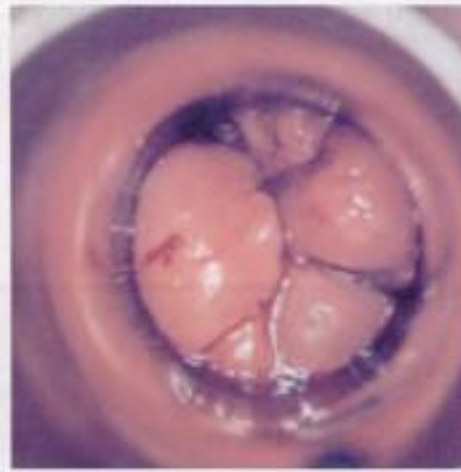
Les hémorroïdes sont simplement dilatées à l'effort.

**Figure 2 : Stade plus évolué**

Les hémorroïdes sont prolabées à l'effort notamment après la défécation mais plus ou moins réductibles spontanément ou seulement au doigt.

**Figure 3 : Stade ultime**

Les hémorroïdes sont prolabées en permanence.

**Notes**

- une rectoscopie au tube rigide doit être associée à l'anuscopie afin de rechercher une lésion rectale située plus haut.

L'examen proctologique et la constatation d'hémorroïdes internes ne dispensent en aucune façon, en particulier chez le sujet de plus de 40 ans présentant des rectorragies, de la réalisation d'une **coloscopie totale**, seul examen permettant de diagnostiquer une tumeur colique.

## 4. COMPLICATIONS

- La principale complication de la maladie hémorroïdaire est la thrombose. Les thromboses compliquent 15 à 20 % des maladies hémorroïdaires.
- On distingue les thromboses hémorroïdaires externes les plus fréquentes et les thromboses hémorroïdaires internes les plus sévères.

### 4.1. Thromboses hémorroïdaires externes (THE)

Elles se manifestent par une douleur anale aiguë permanente avec une tuméfaction anale bleutée qui peut spontanément évoluer vers la résolution spontanée en quelques jours ou vers la nécrose avec évacuation partielle de la thrombose, ce qui se traduit par un saignement parfois impressionnant pour le malade. La THE laissera une séquelle cutanée appelée marisque (voir Figures 4 et 5).

**Figure 4 : Marisques**

Ce sont des replis cutanés plus ou moins épais correspondant à des séquelles de thromboses hémorroïdaires. Elles participent souvent à la poussée hémorroïdaire, s'œdématisent et peuvent devenir très douloureuses.

**Figure 5 : Thrombose extériorisée en voie de nécrose**

Oops, page PA234 was not yet downloaded :(

Oops, page PA235 was not yet downloaded :(



## Notes

**1.2. Péritonites par diffusion d'un abcès préalablement collecté**

On distingue :

- les péritonites appendiculaires ;
- les péritonites d'origine biliaire dues à une cholécystite aiguë généralement lithiasique.

**1.3. Péritonites spontanées bactériennes  
(1 à 2 % des péritonites)**

- Elles sont dues à une contamination de la cavité péritonéale par voie hématogène, ou par diffusion des germes dans la cavité péritonéale, à travers la paroi digestive, en l'absence de toute perforation.
- Ces péritonites s'observent essentiellement :
  - . chez le cirrhotique avec insuffisance hépatique sévère en particulier lors d'une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes ;
  - . chez le diabétique ;
  - . en cas d'hémopathie mais aussi chez l'immunodéprimé (SIDA, traitement par immunosuppresseurs ou par corticoïdes au long cours, chimiothérapie).

**1.4. Péritonites postopératoires**

- Elles sont à part, car leurs problèmes diagnostiques et thérapeutiques sont différents.
- Ces péritonites postopératoires peuvent être secondaires à la désunion d'une anastomose, à l'infection d'une collection liquidienne insuffisamment drainée ou compliquant le geste chirurgical.

**Tableau 1 : Étiologies des péritonites**

<b>Péritonites par perforation d'un organe creux :</b>
. Estomac
. Côlon (cancer, sigmoïdite diverticulaire, etc.) ; intestin grêle
<b>Péritonites par diffusion d'un abcès préalablement collecté :</b>
. Appendicite aiguë
. Cholécystite aiguë
<b>Péritonite par nécrose viscérale :</b>
. Infarctus mésentérique, occlusion intestinale
. Pancréatite aiguë nécrosante
<b>Péritonites postopératoires</b>
<b>Infections péritonéales spontanées observées dans les cas suivants :</b>
. Cirrhose hépatique
. Déficit immunitaire acquis (SIDA)
. Syndrome lymphoprolifératif
. Traitement par corticoïdes ou par immunosuppresseurs au long cours, chimiothérapie

**2. PHYSIOPATHOLOGIE****2.1. Processus inflammatoire de la péritonite**

- Le péritoine est une membrane lisse et transparente qui limite la cavité péritonéale, formant le péritoine pariétal. Il se réfléchit sur les viscères, formant le péritoine viscéral. À l'état normal, la cavité péritonéale est un espace virtuel qui contient quelques millilitres de liquide clair et stérile.
- La plus grande partie du péritoine se comporte comme une membrane semi-perméable pour la diffusion bidirectionnelle de l'eau et de la plupart des solutés.
- Les processus inflammatoires de la péritonite augmentent le flux sanguin splanchnique et la perméabilité vasculaire. Ils peuvent engendrer des épanchements liquidien abondants et rapides, à partir des secteurs intra-vasculaires et interstitiels, source d'hypovolémie sévère.
- Des facteurs chimiques spécifiques : enzymes pancréatiques, bile, acide gastrique, peuvent potentialiser ces transferts liquidien.

Oops, page PA237 was not yet downloaded :(

Oops, page PA238 was not yet downloaded :(



### 3.2.4. Péritonite généralisée par sigmoïdite diverticulaire

- Elle est plus fréquente chez la femme, âgée de plus de 50 ans.
- La douleur siège au niveau de l'hypogastre, de la fosse iliaque gauche ou bien est diffuse. À l'admission, elle est volontiers diffuse ou sous-ombilicale. Il y a un arrêt des matières et des gaz ou au contraire une diarrhée.
- À l'examen, le météorisme est assez fréquent, le plus souvent diffus. La douleur provoquée est sous-ombilicale ou diffuse.
- La température est supérieure ou égale à 38,5 °C.
- Il existe un pneumopéritoine radiologique dans 50 % des cas, et des images hydroaériques du grêle ou du côlon.

### 3.2.5. Péritonite aiguë généralisée asthénique

Certaines formes cliniques de péritonites sont atypiques et sont dites asthéniques.

- Elles sont caractérisées par l'absence de contracture abdominale et la faible intensité de la douleur. Ces formes sont l'apanage des vieillards, des diabétiques, des malades sous corticothérapie au long cours ou recevant une chimiothérapie.
- Les signes révélateurs peuvent parfois être trompeurs :
  - . choc septique avec insuffisance rénale aiguë et acidose métabolique ;
  - . syndrome occlusif avec fièvre importante.
- Cliniquement, 2 signes traduisant l'irritation péritonéale persistent néanmoins :
  - . l'hyperesthésie cutanée ;
  - . le toucher rectal douloureux au niveau du cul de sac de Douglas.
- Dans ce type de situation, l'opacification aux hydrosolubles de l'estomac ou du côlon peut révéler la perforation et sa cause mais l'examen le plus utile est la tomodensitométrie abdominale.

### 3.2.6. Péritonites biliaires

- Elles sont rares et graves, dues le plus souvent à la perforation d'une cholécystite aiguë, habituellement lithiasique.
- Aux signes de péritonite, s'associe un syndrome infectieux majeur qui peut être au premier plan en particulier chez le vieillard.
- L'échographie abdominale met en évidence l'épanchement péritonéal localisé dans la région biliaire ou diffus.

### 3.2.7. Péritonites d'origine gynécologique

La pelvipéritonite est marquée chez une femme par :

- une douleur hypogastrique et assez souvent une occlusion réflexe ;
- une température supérieure à 39 °C ;
- un état général assez bien conservé ;
- une défense localisée de la région hypogastrique à la palpation ;
- la mise en évidence de leucorrhées à l'examen au spéculum ;
- des touchers pelviens très douloureux. L'utérus est souvent fixé, on peut palper une masse latéro-utérine évoquant un pyosalpinx ou un simple empâtement des culs de sac ;
- l'échographie, puis la coelioscopie, permettent d'affirmer le diagnostic, de faire des prélèvements, d'établir une évaluation des lésions. Les principaux diagnostics différentiels sont l'appendicite pelvienne, la torsion d'annexe, un kyste de l'ovaire.

### 3.2.8. Péritonites postopératoires

- Leur diagnostic est souvent difficile. Elles peuvent se traduire par :
  - . des signes généraux témoins de la toxi-infection : fièvre supérieure à 38,5 °C, avec ou sans frissons ou au contraire hypothermie, de mauvais pronostic (choc infectieux à bacille Gram négatif) ;
  - . des signes respiratoires : polypnée, hypoxémie, hypocapnie ;
  - . des troubles hémodynamiques surviennent dans les premiers jours postopératoires : marbrures des genoux, sueurs, collapsus, tachycardie ;
  - . une insuffisance rénale d'aggravation progressive ;
  - . les troubles de la conscience qui constituent souvent chez le patient âgé, les premiers signes ;
  - . un ictère inexplicable fréquent.
- L'hyperleucocytose, supérieure à 10 000/mm<sup>3</sup> à polynucléaires neutrophiles.
- Les hémocultures, parfois négatives au début, permettent par la suite l'identification du ou des germes.

## Notes

### 3.3. Péritonites aiguës localisées

#### 3.3.1. Abscès sous-phrénique

L'abcès sous-phrénique associe un syndrome septique et des signes abdominaux et/ou thoraciques.

##### • Signes cliniques

- Le syndrome septique est marqué par :
  - . une fièvre évoluant en plateau à 39 °C ;
  - . une altération de l'état général : dénutrition, déshydratation, amaigrissement, asthénie.
- Les signes abdominaux sont des douleurs sous-costales spontanées ou provoquées par la percussion associées à des troubles du transit.
- Le hoquet peut traduire l'irritation phrénique.
- L'abdomen est souple, les signes thoraciques sont fréquents : douleur profonde, peu intense, permanente, retrouvée à l'ébranlement.

##### • Examens complémentaires

- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est habituelle.
  - Les radiographies thoraciques avec des clichés en inspiration et en expiration forcées montrent une coupole surélevée et immobile. Un épanchement pleural masque souvent la coupole.
  - L'échotomographie permet d'affirmer une collection sous-phrénique et d'en préciser la topographie mais elle peut être mise en défaut s'il existe un iléus.
  - La tomodensitométrie abdominale avant et après injection de produit de contraste et opacification des organes creux est un examen très performant pour le diagnostic : image d'une tuméfaction hypodense, refoulant les viscères, limitée par une coque, contenant parfois des images gazeuses. L'hypodensité est le signe le moins spécifique d'un abcès.
- À sa périphérie, la coque est un bon argument : elle est vascularisée, ce qui se traduit par un réhaussement de la densité après injection intraveineuse de produit de contraste. La présence de gaz au sein de la masse est un signe très spécifique (mais inconstant). On le distingue d'un gaz digestif grâce à l'opacification des organes creux voisins.

#### 3.3.2. Abscès du cul-de-sac de Douglas

L'abcès du Douglas associe des signes de suppuration profonde et des signes locaux.

- Les signes rectaux prédominent : diarrhée souvent glaireuse, douleurs pelviennes, ténésme rectal.
- Météorisme et vomissements témoignent de l'iléus associé.
- La dysurie et la pollakiurie sont fréquentes (examen cytobactériologique des urines stérile).
- Au toucher rectal, l'ampoule est dilatée, la paroi antérieure est infiltrée. On perçoit à travers elle une tuméfaction irrégulière, fluctuante, douloureuse.
- L'abcès peut spontanément se rompre dans le rectum, dans le vagin, ou plus rarement dans la vessie.

## 4. PRINCIPES DU TRAITEMENT

**Le traitement des péritonites aiguës généralisées est une urgence. Il est en règle médical et chirurgical.**

Le pronostic est directement lié au délai de prise en charge car la fréquence des délais postopératoires augmente d'une façon très significative au-delà de 6 heures d'évaluation entre le début de la péritonite et le traitement chirurgical.

### 4.1. Réanimation initiale

- Le traitement chirurgical a pour but :
  - . d'éradiquer tous les foyers septiques ;
  - . de supprimer la cause de la contamination, en traitant la lésion responsable ;
  - . de nettoyer la cavité péritonéale pour éviter la diffusion générale de l'infection, et prévenir la formation d'abcès.
- Une antibiothérapie synergique intraveineuse encadre le geste chirurgical. Les résultats des prélèvements bactériologiques (hémocultures, prélèvements peropératoires) permettent d'adapter l'antibiothérapie (antibiogramme).

- Avant de procéder à l'intervention, il faut traiter les défaillances viscérales et stabiliser les fonctions vitales :
  - . l'insuffisance circulatoire aiguë par un remplissage vasculaire rapide dont le volume et la nature sont guidés par les différents dosages sanguins ;
  - . l'insuffisance respiratoire aiguë peut nécessiter une intubation trachéale et une ventilation assistée ;
  - . l'insuffisance rénale aiguë est traitée par correction sans délai de l'hypovolémie, et si besoin, par l'utilisation de drogues vaso-actives. Le traitement est adapté et surveillé sur la diurèse horaire et les paramètres biologiques sanguins et urinaires. Une aggravation peut conduire à l'épuration extra-rénale.
- La réanimation initiale comporte certains gestes :
  - . mise en place d'une sonde naso-gastrique d'aspiration ;
  - . voie veineuse centrale ;
  - . réalisation d'hémocultures et de prélèvements veineux pour examens biologiques ;
  - . mise en place d'une sonde vésicale à demeure qui permettra de surveiller la diurèse horaire et de réaliser des prélèvements pour examens biologiques ;
  - . ces paramètres cliniques et biologiques sont enregistrés ; consignés, ils permettent de guider la réanimation.
- Le catabolisme de ces patients infectés est intense. La réanimation postopératoire devra prendre en compte les besoins nutritionnels, énergétiques, caloriques, par voie parentérale lorsque le tube digestif est inutilisable (iléus), et dès que possible en usant de celui-ci, car les cathéters veineux sont des sources de complications iatrogènes graves : septicémies et thrombophlébites.

## 4.2. Principes généraux du traitement chirurgical

### 4.2.1. Voie d'abord abdominale

Elle doit permettre une exploration complète, systématique, de la cavité péritonéale et de ses prolongements. Au cours de cette exploration, des prélèvements bactériologiques sont effectués.

### 4.2.2. Résection ou suture de la lésion causale

- Pour supprimer la cause, on réalise une suture simple (par exemple d'un ulcère bulbaire perforé) ou plus souvent une exérèse, selon l'organe intéressé par le processus pathologique. Il faut proscrire les anastomoses ou les sutures en milieu septique en raison du risque de lâchage et de contamination itérative de la cavité péritonéale.
- La cavité péritonéale doit bien sûr, être lavée abondamment et les épanchements purulents et nécrotiques, accumulés sous les coupes diaphragmatiques, les gouttières paracoliques, le cul de sac de Douglas, entre les anses grêles, aspirés.
- L'évacuation du contenu de l'intestin supprime une partie du troisième secteur, limite la diffusion bactérienne à travers la paroi intestinale distendue, facilite la fermeture pariétale. Elle est effectuée par une manipulation rétrograde du grêle, jusque dans l'estomac, dont le contenu est aspiré à travers la sonde nasogastrique, sous couvert d'une intubation trachéale étanche.

### 4.2.3. Mise en place de drainage externe et fermeture pariétale

## 4.3. Traitement chirurgical spécifique

### 4.3.1. Perforation ulcéreuse

#### • Suture chirurgicale

Habituellement le traitement fait appel à la suture chirurgicale (souvent par voie coelioscopique) avec toilette péritonéale à l'aide de sérum tiède.

#### • Méthode de Taylor

- Elle constitue une alternative possible :
  - . sonde naso-gastrique permettant une aspiration gastrique ;
  - . inhibiteur de la pompe à protons par voie IV : oméprazole ou pantoprazole ;
  - . surveillance en milieu chirurgical.
- Les conditions requises pour utiliser cette méthode sont les suivantes :
  - . perforation datant de moins de 6 h ;
  - . patient à jeun au moment de la perforation ;



## Notes

- . absence de signes de péritonite ;
- . surveillance clinique possible (patient non intubé, coopérant et en bon état général).

**4.3.2. Péritonite appendiculaire**

Le traitement consiste en une appendicectomie. La voie d'abord médiane est préférable à une voie élective, car elle permet de réaliser une toilette péritonéale complète.

**4.3.3. Péritonite par perforation d'un cancer colorectal**

- S'il s'agit d'une perforation directe, l'idéal est la colectomie segmentaire avec colostomie tumorale (l'intervention de Hartmann) et rétablissement de la continuité dans un 2<sup>e</sup> temps, emportant le cancer. Si les conditions permettent malgré tout de rétablir d'emblée la continuité, il est prudent de protéger l'anastomose par une colostomie d'amont.
- S'il s'agit d'une perforation diastasique, l'attitude est la même que lors d'une perforation in situ si la perforation n'est pas très éloignée du cancer. Par contre, si la perforation siège très en amont, la stratégie varie en fonction de l'état du malade et du siège du cancer. La résection de la zone tumorale (sans rétablissement immédiat de la continuité) avec une colostomie d'amont est préconisée. Au niveau de la perforation diastasique, on réalise une résection-anastomose avec colostomie de protection. Si les lésions ischémiques coliques en amont de la perforation sont importantes, on peut être amené à réaliser une colectomie subtotale.

**4.3.4. Péritonite par sigmoïdite diverticulaire****4.3.5. Péritonite biliaire**

- S'il s'agit d'une cholécystite aiguë lithiasique, le traitement est la cholécystectomie.
- Si la perforation siège sur le cholédoque ou sur une voie biliaire intra-hépatique, le traitement comporte l'ablation des calculs et le drainage de la voie biliaire principale par un drain de Kehr.

**4.3.6. Abscesses intra-abdominaux**

Le traitement des abcès intra-abdominaux est conditionné au moins partiellement par leur cause. Le but du traitement est d'évacuer l'abcès et de drainer la cavité résiduelle. Schématiquement : les abcès uniques, superficiels, bien limités, à contenu liquide, chez des patients en situation de défaillance viscérale seront plutôt drainés par voie percutanée, alors qu'on préférera le drainage chirurgical pour des abcès multiples, diffus, profonds, contenant des débris nécrotiques et dont la cause nécessite un geste chirurgical.

# Reflux gastro-œsophagien chez l'adulte. Hernie hiatale

**Item 280** ■ Reflux gastro-œsophagien chez le nourrisson, chez l'enfant et chez l'adulte. Hernie hiatale

- Diagnostiquer un reflux gastro-œsophagien et une hernie hiatale aux différents âges.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Notes

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Barrière anti-reflux
- 1.2. Résistance de la muqueuse œsophagienne
- 1.3. Clairance œsophagienne
- 1.4. Retard de la vidange gastrique

## 2. ÉPIDÉMIOLOGIE

## 3. HISTOIRE NATURELLE

## 4. MANIFESTATIONS DIGESTIVES

- 4.1. Pyrosis
- 4.2. Régurgitations
- 4.3. Hoquet
- 4.4. Dysphagie
- 4.5. Complications

## 5. MANIFESTATIONS ATYPIQUES DU RGO

- 5.1. Manifestations respiratoires
- 5.2. Manifestations ORL
- 5.3. Manifestations pseudo-angineuses

## 6. CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC

- 6.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale
- 6.2. pHmétrie sur 24 heures

## 7. COMPLICATIONS

- 7.1. Sténose peptique
- 7.2. Hémorragie digestive
- 7.3. Endobrachyœsophage (EBO) ou muqueuse de Barrett

## 8. TRAITEMENT MÉDICAL DU RGO

- 8.1. Traitement du RGO non compliqué d'œsophagite
- 8.2. Traitement médical de l'œsophagite peptique

## 9. TRAITEMENT CHIRURGICAL DU RGO DE L'ADULTE

- 9.1. Examens indiqués en préopératoire
- 9.2. Principales interventions anti-reflux
- 9.3. Indications

## 10. TRAITEMENT DE L'ENDOBRACHYŒSOPHAGE

## 1. PHYSIOPATHOLOGIE

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est multifactoriel. Sa survenue dépend de :

- la barrière anti-reflux constituée par le sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) et les piliers du diaphragme ;
- la résistance de la muqueuse œsophagienne ;
- la composition du liquide de reflux ;
- la clairance œsophagienne ;
- la vidange gastrique.

### 1.1. Barrière anti-reflux

#### 1.1.1. Le SIO

- Dans le concept physiopathologique actuel du RGO, le SIO joue un rôle majeur dans la barrière anti-reflux. Le SIO se définit anatomiquement et manométriquement comme une zone de 2 à 3 cm, située au niveau du hiatus diaphragmatique, constituée de fibres musculaires lisses spécialisées qui maintiennent en fin d'expiration (moment où la pression intra-abdominale est la plus élevée) une pression de base de 8 à 20 mmHg supérieure à celle observée dans l'estomac, s'opposant

## Notes

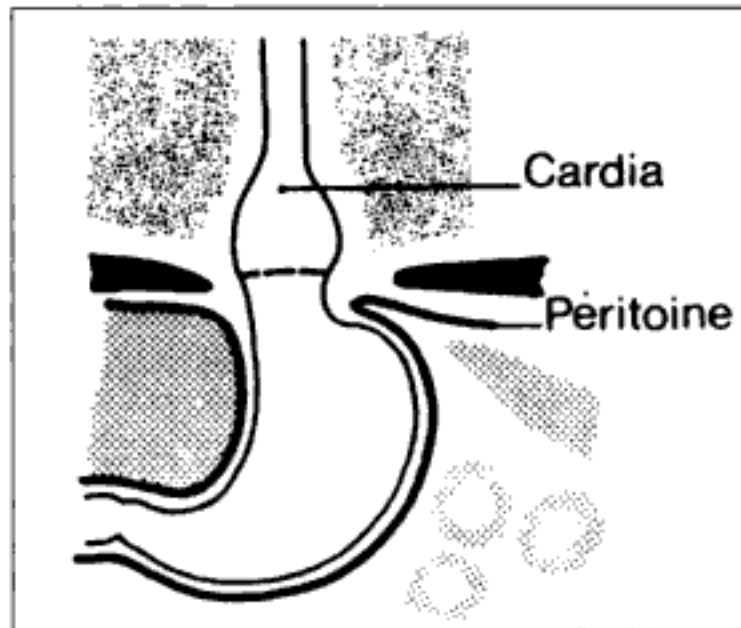
- La plupart des patients présentant une pHmétrie anormale ont d'ailleurs une pression basale du SIO plus basse que la normale. Il est également démontré que la pression de repos du SIO est particulièrement basse chez les patients qui ont un reflux important ou des complications telles que sténose peptique ou endobrachyœsophage.

### 1.1.2. Les piliers du diaphragme

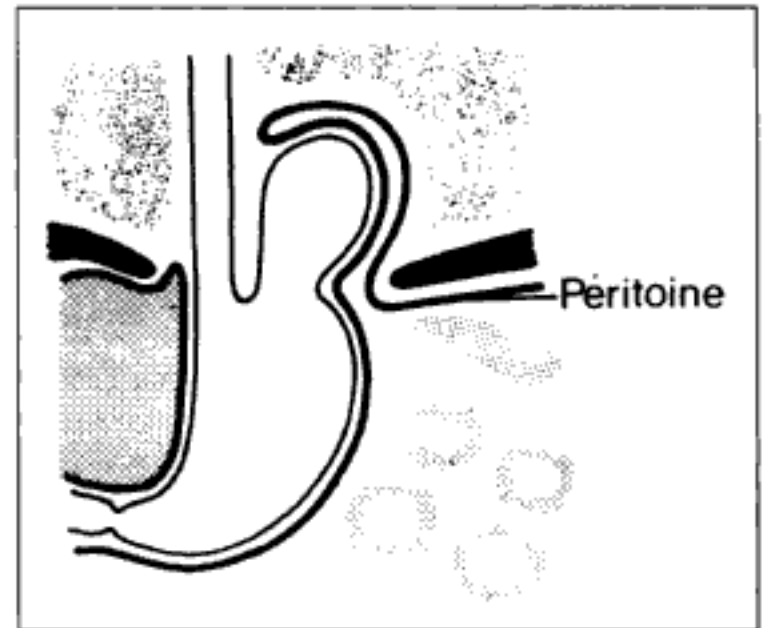
- La contraction des piliers du diaphragme lors de l'inspiration s'accompagne d'une augmentation de la pression du SIO, ce qui permet de prévenir le reflux provoqué par les augmentations de la pression intra-abdominale au cours de l'inspiration.
- Le développement des hernies par glissement (glissement ascendant du cardia vers le médiastin postérieur) résulterait de l'affaissement de certains éléments du dispositif de fixation : méso-œsophage postérieur, ligament phéno-œsophagien conjugué à l'hyperpression abdominale (voir Figure 1).

Figure 1 : Les deux types de hernie hiatale

a) hernie type I par glissement



b) hernie type II par roulement



### 1.1.3. Composition du liquide de reflux

La composition du liquide de reflux et en particulier sa concentration en ions  $H^+$  jouent un rôle dans l'atteinte de la muqueuse œsophagienne. Les ions  $H^+$  peuvent, par eux-mêmes, provoquer une œsophagite lorsqu'ils sont présents en quantité suffisante pendant suffisamment longtemps.

## 1.2. Résistance de la muqueuse œsophagienne

- La capacité de défense de la muqueuse œsophagienne joue un rôle important.
- La résistance de la muqueuse œsophagienne dépend de nombreux facteurs en particulier :
  - . de couche de mucus tapissant la surface de la muqueuse et composée notamment de bicarbonates ;
  - . des jonctions inter-cellulaires (« tight junctions ») ;
  - . du pH intra-cellulaire régulé notamment par des tampons intra-cellulaires (notamment  $HCO_3^-$ ) ;
  - . de la capacité de réparation cellulaire.

## 1.3. Clairance œsophagienne

- Elle dépend de la sécrétion salivaire et du péristaltisme œsophagien.
- Le développement de lésions œsophagiennes dépend en grande partie de la durée de contact entre l'acide et la muqueuse œsophagienne et donc de la capacité de l'œsophage à évacuer le liquide de reflux.
- La prévalence des anomalies du péristaltisme œsophagien augmente avec la gravité de l'œsophagite : 50 % des malades présentant une œsophagite sévère ont une telle anomalie.

## 1.4. Retard de la vidange gastrique

- Globalement les patients atteints de RGO ont un ralentissement de la vidange gastrique aux aliments solides. Cette anomalie peut donc entraîner, en particulier en période post-prandiale, une augmentation du volume gastrique et donc une hyperpression abdominale, ce qui augmente le gradient de pression gastro-œsophagien et facilite donc le reflux.
- L'obésité et la grossesse favorisent le reflux probablement par le même type de mécanisme.



## 2. ÉPIDÉMIOLOGIE

- La fréquence de l'œsophagite dans la population adulte est d'environ 12 %, c'est-à-dire largement supérieure à la fréquence de la maladie ulcéreuse duodénale et de l'ulcère gastrique.
- Il existe une nette prédominance masculine expliquée par une consommation plus importante de tabac et d'alcool. L'âge moyen des malades se situe entre la 5<sup>e</sup> et la 6<sup>e</sup> décade mais l'œsophagite semble survenir plus tardivement chez la femme. L'œsophagite par reflux est une pathologie fréquemment rencontrée chez les sujets âgés puisqu'elle est mise en évidence dans 15 % des cas.
- La responsabilité de la hernie hiatale dans le développement d'une œsophagite est discutée, car un RGO peut survenir en l'absence de hernie hiatale et inversement une hernie hiatale est constatée en l'absence de toute symptomatologie de reflux. Néanmoins, la prévalence de la hernie hiatale est plus élevée en cas de RGO compliqué d'œsophagite : 50 % des malades contre 10 % en l'absence d'œsophagite.

## 3. HISTOIRE NATURELLE

- L'œsophagite est une maladie chronique dont la symptomatologie évolue de manière fluctuante. Les lésions endoscopiques sont, quant à elles, stables dans le temps puisque seulement 5 à 10 % des œsophagites érosives évoluent vers une forme plus grave au cours du temps. Cela signifie que les œsophagites stade III ou IV (ulcère ou sténose) sont d'emblée sévères et non pas diagnostiquées au cours du suivi des malades.
- 70 à 80 % des patients dont la cicatrisation de l'œsophagite (tous stades confondus) a été obtenue rechutent en 6 mois. Le stade initial de l'œsophagite a une valeur pronostique puisque plus l'œsophagite est sévère plus la rechute est fréquente.
- En l'absence de traitement, une amélioration de la symptomatologie de reflux et une cicatrisation des lésions érosives sont très rares (1 cas sur 10).

## 4. MANIFESTATIONS DIGESTIVES

- Le diagnostic de RGO est posé dans 80 % des cas par un interrogatoire précis qui s'attachera à faire décrire les symptômes mais aussi leurs facteurs déclenchants.
- L'absence de parallélisme entre la symptomatologie clinique et les lésions œsophagiennes justifie l'indication large de la fibroscopie œso-gastro-duodénale.

### 4.1. Pyrosis

Il se définit comme une brûlure présentant les caractéristiques suivantes :

- rétro-sternale ;
- ascendante ;
- débutant dans la région rétro-xyphoïdienne ;
- déclenchée ou majorée par l'antéflexion, le décubitus, les efforts, la consommation d'alcool, de café, d'aliments épicés ou les repas riches en graisses ;
- calmée par les laitages ou les antiacides.

Il s'agit d'un symptôme très fréquent, présent chez 80 % des patients souffrant de reflux gastro-œsophagien pathologique.

### 4.2. Régurgitations

Elles se définissent comme le rejet par la bouche du contenu de l'œsophage ou de l'estomac en dehors de tout effort de vomissement.

On en distingue 2 types.

#### 4.2.1. Régurgitations acides

- Elles font souvent suite au pyrosis et sont décrites par le patient comme la régurgitation d'un liquide acide et chaud remontant dans la bouche et/ou le rhinopharynx.
- Plus rarement, les régurgitations sont amères en raison de leur contenu bilieux.

#### 4.2.2. Régurgitations alimentaires

Oops, page PA246 was not yet downloaded :(

**Tableau 1 : Manifestations atypiques du RGO**

Manifestations broncho-pulmonaires	Manifestations ORL	Manifestations pseudo-angineuses
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Toux quinteuse nocturne</li> <li>- Asthme à prédominance nocturne ou post-prandiale</li> <li>- Asthme rebelle aux thérapeutiques usuelles</li> <li>- Bronchites et/ou pneumopathies infectieuses « inexplicables » et récidivantes</li> <li>- Bronchectasies</li> <li>- Fibrose pulmonaire interstitielle</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Paresthésies pharyngées</li> <li>- Rhinopharyngites</li> <li>- Otitis</li> <li>- Fausses angines</li> <li>- Dysphonie (laryngite chronique)</li> </ul>	

### 5.2.2. Rhinopharyngites traînantes ou à répétition

- Elles peuvent se traduire par une rhinorrhée postérieure avec sensation de brûlure pharyngée. Le plus souvent, il s'agit de manifestations plus discrètes à type de gêne pharyngée pouvant s'accompagner d'une plénitude d'oreille voire d'une otalgie.
- Ces manifestations contrastent avec la normalité de l'examen ORL.

### 5.2.3. « Fausses » angines

Elles sont moins fréquentes que les paresthésies pharyngées et sont caractérisées par :

- une évolution récidivante ;
- l'échec des traitements habituellement prescrits en particulier les antibiotiques ;
- l'absence de fièvre ;
- la normalité fréquente de l'examen des amygdales avec, par contre, un aspect inflammatoire des piliers postérieurs du pharynx.

### 5.2.4. Manifestations laryngées

- Elles consistent en une dysphonie récidivante caractérisée par un enrouement généralement matinal qui s'estompe dans la journée. Plus rarement, cette dysphonie apparaît en fin de journée par malmenage vocal associé.
- Cette dysphonie est en rapport avec une inflammation de la margelle postérieure du larynx très évocatrice du diagnostic (laryngite). À un stade avancé, des ulcérations avec constitution secondaire de granulomes sont possibles. Des anomalies morphologiques du tiers postérieur d'une ou des deux cordes vocales sont plus rares mais très évocatrices.

## 5.3. Manifestations pseudo-angineuses (voir Tableau 1)

- La survenue de précordialgies constrictives parfois irradiantes vers le cou et les bras (surtout lorsqu'elles n'ont pas de relation nette avec les repas) conduit dans un premier temps à éliminer une pathologie coronaire par les explorations spécialisées.
- Une radiographie pulmonaire visant à éliminer une pathologie parenchymateuse et/ou pleurale est également souvent réalisée avant que le diagnostic de pathologie œsophagienne ne soit suspecté. C'est généralement la normalité de ces examens qui conduit à évoquer une pathologie œsophagienne.

## 6. CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC

Le diagnostic de RGO repose sur la fibroscopie œso-gastro-duodénale et la pHmétrie des 24 heures.

### 6.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale

Elle permet de rechercher :

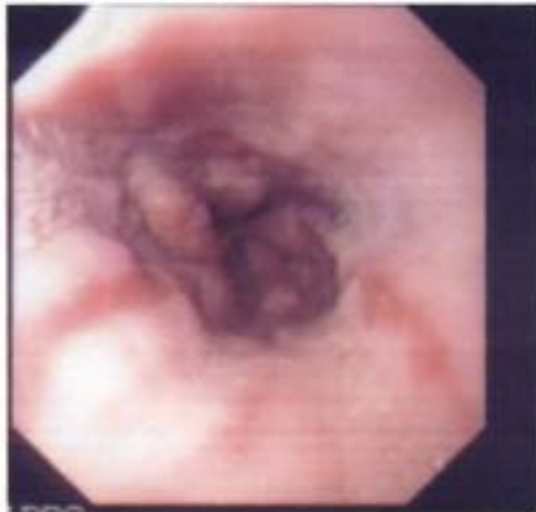
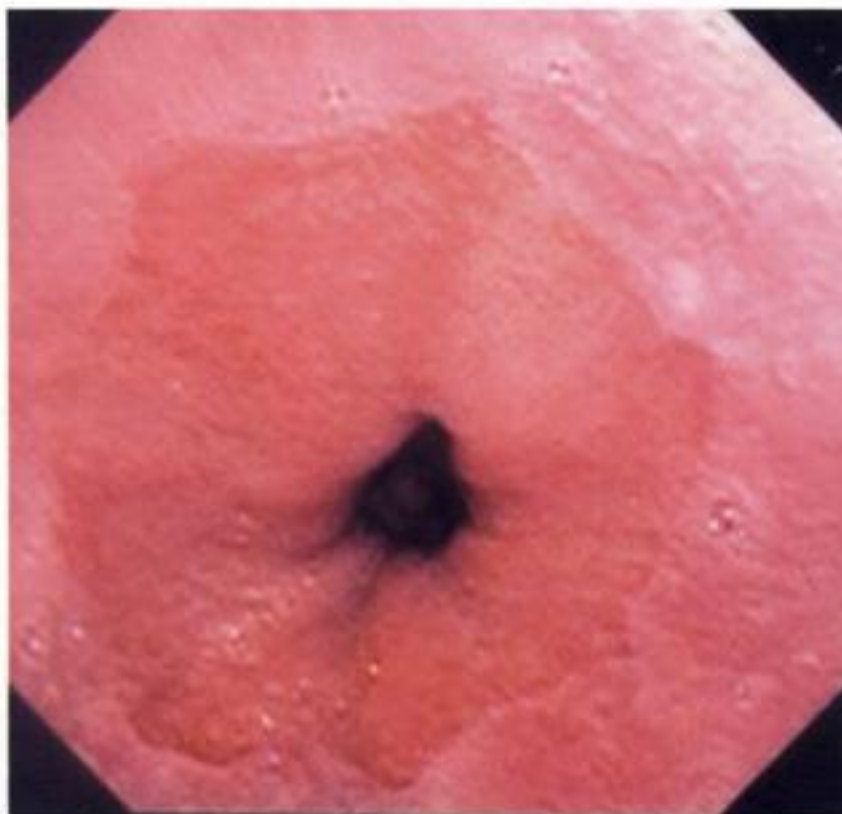
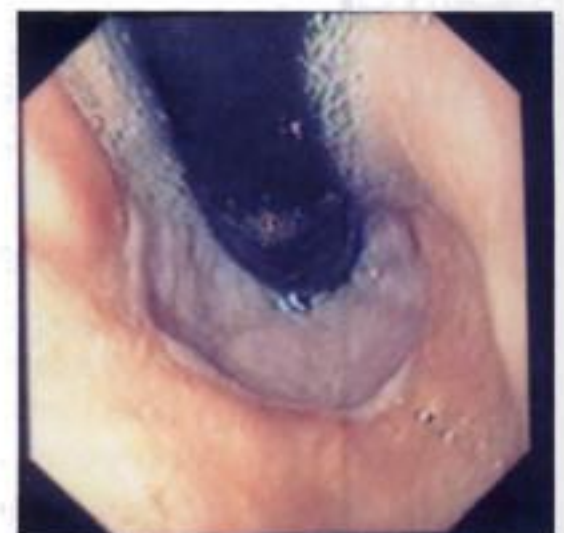
- une œsophagite (voir Figures 2 et 3) dont la présence permet d'affirmer le reflux pathologique et dont on distingue 4 stades dans la classification de Savary et Miller (voir Tableau 2) ;
- une hernie hiatale (voir Figures 4 et 5) ;
- un endobrachyœsophage.



## Notes

**Tableau 2 : Classification de Savary et Miller**

Stade I	Lésions érythémateuses, érythémato-exsudatives ou érosives superficielles uniques ou multiples non confluentes
Stade II	Lésions érosives et exsudatives confluentes mais non circonférentielles
Stade III	Extension circulaire des lésions érosives et exsudatives avec infiltration pariétale mais sans sténose
Stade IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibrose pariétale et sténose</li> <li>- Ulcère œsophagien</li> <li>- Endobrachyœsophage</li> </ul>

**Figure 2 : Œsophagite grade II****Figure 3 : Ulcères œsophagiens : œsophagite grade IV****Figure 4 : Hernie hiatale en vision directe****Figure 5 : Hernie hiatale en rétrovision**

## 6.2. pHmétrie sur 24 heures

### 6.2.1. Déroulement de l'examen

Pendant l'examen le patient doit noter :

- les différentes phases de sa journée : repas, coucher, lever, prise de médicament, etc. ;
- les symptômes ressentis quels qu'ils soient par le biais du marqueur d'événement afin d'établir une relation temporelle entre la survenue d'un symptôme et un épisode de reflux.

### 6.2.2. Résultats

- Le résultat est généralement exprimé sous la forme d'un score : le score de De Meester.
- La sensibilité et la spécificité de la pHmétrie de 24 heures chez les patients présentant une symptomatologie typique de RGO se situent entre 90 et 100 %. Elle est bien sûr supérieure à celle de la

- Les paramètres les plus discriminants du score de De Meester sont :
  - . le pourcentage de temps passé sous pH 4 ;
  - . le nombre d'épisodes de reflux de plus de 5 minutes.
- Les résultats des périodes diurnes et nocturnes sont généralement corrélés entre eux et à ceux de la période totale. En effet, la plupart des malades ont un RGO à la fois diurne et nocturne et seuls 15 % des malades ont un reflux nocturne isolé.

### 6.2.3. Indications

- Symptomatologie typique de reflux sans œsophagite à l'endoscopie mais difficilement contrôlée par le traitement médical.
- Symptomatologie atypique :
  - . manifestations respiratoires ou ORL ;
  - . manifestations pseudo-angineuses.
- Dans le cadre du bilan pré- et post-opératoire d'un RGO compliqué ou non d'œsophagite, la pHmétrie permet en effet :
  - . dans le cas d'un RGO sans œsophagite de poser l'indication opératoire avec un diagnostic certain ;
  - . d'évaluer le résultat opératoire sur des critères objectifs.
- Pendant un traitement anti-sécrétoire au long cours en cas d'inefficacité, la pHmétrie permettra d'établir la chronologie des épisodes de reflux et d'adapter au mieux l'horaire des prises médicamenteuses.

## 7. COMPLICATIONS

Elles sont au nombre de 3 :

- la sténose peptique ;
- l'hémorragie digestive ;
- l'endobrachyœsophage.

### 7.1. Sténose peptique

- Cette sténose complique un RGO dans 10 % des cas. Elle est le plus souvent révélée par une dysphagie aux solides parfois capricieuse et par une odynophagie. Dans certains cas, un amaigrissement est noté, il doit faire rechercher une dégénérescence néoplasique.
- La sténose peptique est généralement diagnostiquée chez le sujet âgé puisque l'âge moyen du diagnostic se situe autour de 65 ans et peut se révéler par une altération de l'état général isolée. La fibroscopie œso-gastro-duodénale doit donc faire partie du bilan étiologique de tout amaigrissement du sujet âgé. La prise d'anti-inflammatoires pourrait jouer un rôle dans le développement des sténoses peptiques.
- Endoscopiquement, on visualise généralement, au niveau de la sténose, des érosions voire des ulcères œsophagiens. Plus rarement, la muqueuse est simplement cicatricielle.
- Le risque de dégénérescence néoplasique d'une sténose peptique est faible. Par contre, il est parfois difficile de faire le différentiel entre une sténose peptique et une tumeur maligne sténosante, ce qui nécessite parfois la répétition des endoscopies et des biopsies.
- Dans cette situation, le transit baryté œso-gastro-duodénal, l'échoendoscopie œsophagienne et la tomodensitométrie thoracique peuvent être utiles.

### 7.2. Hémorragie digestive

- Il peut s'agir d'une hémorragie digestive massive ou de saignements chroniques responsables d'une anémie ferriprive.
- Ces hémorragies sont généralement en rapport avec un ou plusieurs ulcères du bas œsophage, ils surviennent le plus souvent sur une muqueuse de Barrett (ulcère de Barrett). Parfois, le saignement est provoqué par la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.
- Plus rarement, le saignement est en rapport avec des érosions localisées au niveau du collet herniaire.

### 7.3. Endobrachyœsophage (EBO) ou muqueuse de Barrett

La muqueuse de Barrett est une métaplasie acquise définie par le remplacement de la muqueuse malpighienne de l'œsophage distal par une muqueuse glandulaire (gastrique ou intestinale). Cette métaplasie résulte de l'agression chronique de la muqueuse du bas œsophage par un reflux gastro-œsophagien pathologique et d'un mode de cicatrisation anormal. Son risque principal est la dégéné-



## Notes

**7.3.1. Épidémiologie et histoire naturelle**

- L'âge moyen des patients au moment de la découverte de l'EBO est de 55 ans et cette pathologie touche plus souvent les hommes que les femmes.
- Un EBO est mis en évidence chez environ 12 % des patients présentant des symptômes de reflux.

**7.3.2. Aspect endoscopique de l'endobrachyœsophage**

- L'EBO peut être fortement suspecté lors d'une endoscopie lorsque la muqueuse de Barrett de couleur rouge orangé remonte sur au moins 3 cm au-dessus du pôle supérieur du cardia musculaire (voir Figure 6).
- On distingue 2 types d'EBO :
  - . le type I caractérisé par une jonction entre les muqueuses glandulaires et épidermoïdes, régulière et circulaire ;
  - . le type II caractérisé par une jonction entre les 2 muqueuses, irrégulière, frangée avec présence au sein de l'EBO d'îlots résiduels de muqueuse épidermoïde.
- L'utilisation de colorations vitales telles que le bleu de toluidine ou le lugol peut faciliter le diagnostic d'EBO.

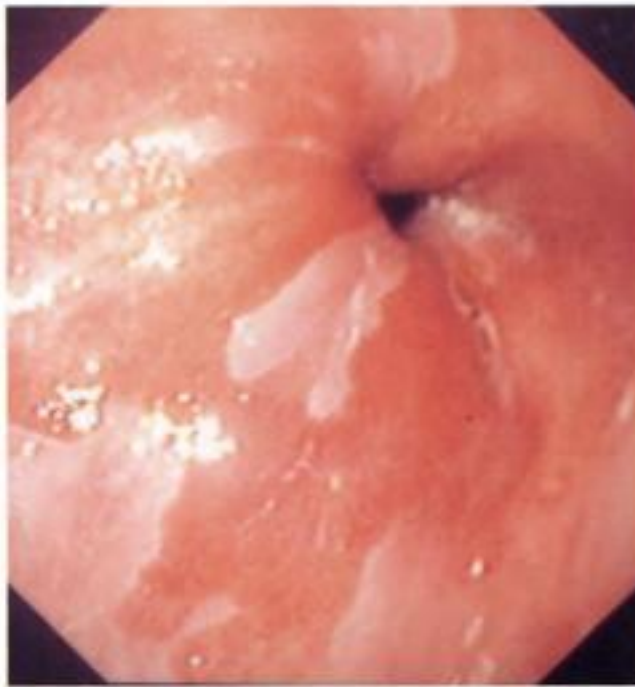


Figure 6 : Endobrachyœsophage de type II

**7.3.3. Diagnostic histologique de la muqueuse de Barrett**

La muqueuse de Barrett peut être de 3 types différents qui peuvent être associés :

- **jonctionnel** identique à la muqueuse cardiaque ;
- « **spécialisé** » dont l'aspect est celui d'une **métaplasie intestinale** : le plus fréquent puisqu'il est présent dans 80 % des cas ;
- **fundique** mais avec comme différence par rapport à la muqueuse fundique normale l'existence d'une atrophie et une inflammation.

**7.3.4. Complications de l'EBO****• Ulcère de Barrett et hémorragie digestive**

L'ulcère de Barrett siège habituellement à la partie distale d'EBO circonférentiels et étendus et est de forme circulaire et creusante. Sa survenue est favorisée par la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens en particulier chez les sujets âgés.

**• Dégénérescence néoplasique**

- La grande majorité des adénocarcinomes sur EBO surviennent selon la séquence suivante : métaplasie intestinale- dysplasie- cancer, rendant nécessaire une surveillance endoscopique de ces patients (voir Tableau 3).



Oops, page PA251 was not yet downloaded :(

Oops, page PA252 was not yet downloaded :(

## 9. TRAITEMENT CHIRURGICAL DU RGO DE L'ADULTE

### 9.1. Examens indiqués en préopératoire

Avant une chirurgie anti-reflux, pHmétrie des 24 h et manométrie œsophagienne sont indispensables.

- La pHmétrie a comme principal intérêt la confirmation du diagnostic de reflux lorsque celui-ci est douteux. D'autre part, si elle est également réalisée en post-opératoire, la comparaison des 2 pHmétrie (pré- et post-opératoire) permet de juger (avec les données cliniques) de l'efficacité d'une intervention antireflux.
- La manométrie œsophagienne est indiquée avant tout geste antireflux car un trouble moteur œsophagien, notamment une achalasie, constitue une contre-indication formelle à une intervention anti-reflux.

### 9.2. Principales interventions anti-reflux (voir Figure 7)

#### 9.2.1. Fundoplicatures partielles : hémivalves postérieures

La technique la plus utilisée en France est l'intervention de Toupet.

##### • Principes

Fundoplicature postérieure de 180° associée à une myorraphie des piliers du diaphragme.

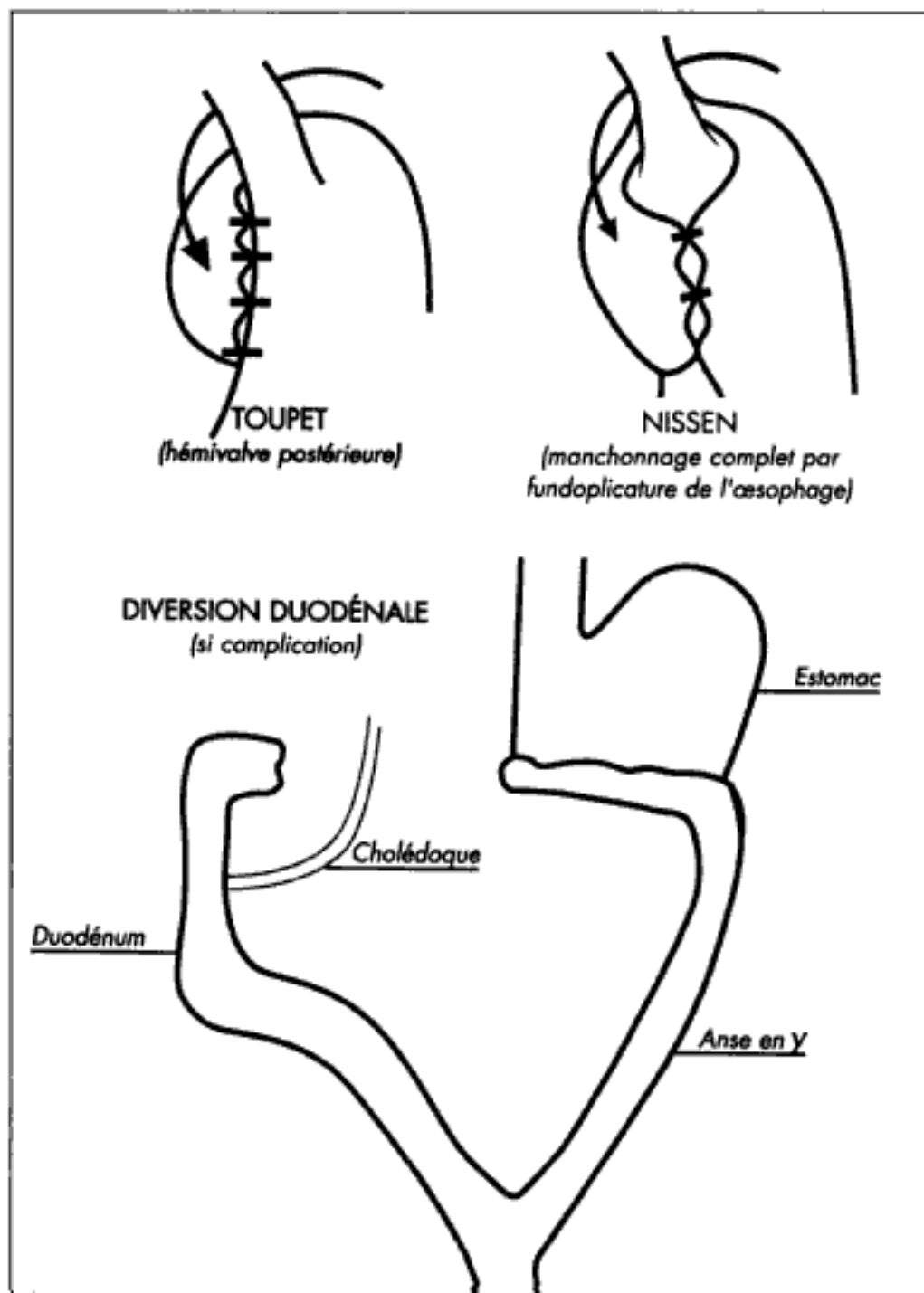
##### • Résultats

Les résultats cliniques et pH métriques (restauration de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage) sont, en post-opératoire immédiat, à peu près identiques à ceux obtenus par l'intervention de Nissen. Par contre, on constate une détérioration relative des résultats pH-métriques avec le temps.

##### • Séquelles

La dysphagie postopératoire est beaucoup plus rare qu'après intervention de Nissen.

Figure 7 : Principales interventions anti-reflux





## Notes

**9.2.2. Fundoplicatures complètes : intervention de Nissen-Rossetti****• Principe**

- Enrobage du bas œsophage par une valve constituée à partir de la grosse tubérosité gastrique associée à une myorraphie des piliers du diaphragme.
- Cette valve entraîne une hyperpression qui compense la déficience du sphincter inférieur de l'œsophage. De plus, elle crée un néo-angle de His et permet un allongement de l'œsophage abdominal.

**• Séquelles et complications**

- Une complication appelée « Slipped Nissen » complique l'intervention de Nissen dans 1 à 2 % des cas. Elle est due à une migration de l'estomac dans le médiastin, la valve venant quant à elle se placer en position médio-gastrique. Cette complication se traduit par une dysphagie, un syndrome du petit estomac et la récurrence du reflux.
- La séquelle la plus fréquente de l'intervention de Nissen est la dysphagie postopératoire.
- Il convient de distinguer la dysphagie transitoire postopératoire modérée de la dysphagie persistante qui s'accompagne de difficultés d'éruptions, et généralement due à une hauteur excessive de la valve.

**• Résultats**

Les résultats de cette technique évalués sur des critères cliniques ou pH métriques sont bons avec un taux de réussite de l'ordre de 90 %.

**9.2.3. Diversion duodénale totale (DDT)**

- La DDT associe une vagotomie à une antrectomie avec anastomose gastro-jéjunale sur une anse montée en Y de 40 à 70 cm.
- Les résultats sont satisfaisants avec un contrôle de la symptomatologie clinique et parfois une régression et une normalisation des paramètres pH-métriques. Des cas de régression de sténose peptique ont même été rapportés.
- Des troubles parfois sévères de la vidange gastrique sont relativement fréquents et limitent la réalisation de cette intervention.

**9.3. Indications****9.3.1. Reflux gastro-œsophagien**

Certains RGO, en particulier ceux compliquant une volumineuse hernie hiatale, sont mal contrôlés par les traitements médicaux y compris les anti-sécrétoires les plus puissants. Dans ce cas, une intervention antireflux est licite.

**9.3.2. Œsophagites sévères**

Si le patient est âgé de moins de 50 ans, l'alternative au traitement d'entretien par inhibiteur de la pompe à protons, est la réalisation d'une fundoplicature complète selon la technique de Nissen, ou postérieure selon la technique de Toupet qui associe à une bonne efficacité une morbidité faible.

**9.3.3. Sténose peptique**

Le traitement doit consister en des dilatations à la bougie de Savary suivies d'une intervention anti-reflux (fundoplicature).

**9.3.4. Pneumopathies récidivantes et/ou fibrose pulmonaire interstitielle**

L'indication d'un traitement chirurgical anti-reflux est formelle, car étant donné la gravité de ces complications, le reflux doit être parfaitement contrôlé. De plus, un traitement prolongé par anti-sécrétoires peut, par le biais de l'hypochlorhydrie qu'il induit, provoquer une prolifération bactérienne intra-gastrique et favoriser les infections pulmonaires.

**10. TRAITEMENT DE L'ENDOBRACHYŒSOPHAGE (EBO)**

- Aucun des traitements médicaux (IPP) ou chirurgicaux ne permet la disparition de la métaplasie intestinale, ce qui explique la nécessité d'une surveillance au long cours.
- En cas de dysplasie de haut grade (ou d'adénocarcinomes très superficiels), il existe plusieurs possibilités thérapeutiques :

- l'œsophagectomie qui lorsqu'elle est décidée doit emporter la totalité de l'endobrachyœsophage ;
- la mucosectomie endoscopique ;

# Tumeurs bénignes du foie

## Angiomes

**Item 151** (module 10) ■ Tumeurs du foie, primitives et secondaires

– Diagnostiquer une tumeur du foie primitive et secondaire.

**Item 123** ■ Angiomes

– Diagnostiquer les différents types d'angiomes.

Notes

### 1. ADÉNOME HÉPATOCYTAIRE ET HYPERPLASIE NODULAIRE FOCAL (HNF)

- 1.1. Généralités
- 1.2. Tests fonctionnels hépatiques
- 1.3. Examens morphologiques
- 1.4. Conduite à tenir après l'IRM\*
- 1.5. Surveillance après résection d'un adénome

### 2. KYSTES BILIAIRES

- 2.1. Généralités
- 2.2. Circonstances de découverte
- 2.3. Tests fonctionnels hépatiques
- 2.4. Examens morphologiques
- 2.5. Polykystose hépatorénale
- 2.6. Traitement\*

### 3. ANGIOMES HÉPATIQUES

- 3.1. Généralités
- 3.2. Circonstances de découverte
- 3.3. Examen clinique
- 3.4. Examens morphologiques
- 3.5. Évolution et pronostic
- 3.6. Traitement\*

## 1. ADÉNOME HÉPATOCYTAIRE ET HYPERPLASIE NODULAIRE FOCAL (HNF)

### 1.1. Généralités

- L'utilisation de plus en plus large et les progrès de l'échographie hépatique font que la découverte de tumeurs hépatiques est aujourd'hui courante.
- La plus fréquente des tumeurs bénignes est l'angiome qui pose peu de problèmes diagnostiques en imagerie.
- Les deux autres : l'hyperplasie nodulaire focale (HNF) et l'adénome sont des tumeurs hépatocytaires de diagnostic plus difficile.
- La première correspond à une prolifération d'hépatocytes en relation avec un hyperdébit artériel localisé. Elle n'est pas influencée par les contraceptifs oraux et sa prévalence est stable. L'adénome est, au contraire, dépendant des contraceptifs oraux et sa prévalence a diminué depuis l'utilisation des contraceptifs faiblement dosés en œstrogènes. Les autres facteurs favorisant l'apparition d'adénomes sont la grossesse et la prise de stéroïdes anabolisants.
- La principale différence entre ces 2 tumeurs réside dans leur potentiel évolutif, car si l'HNF ne se complique qu'exceptionnellement, l'adénome expose par contre, à deux risques : l'hémorragie (intrapéritonéale ou intratumorale) et la cancérisation (contestée).

## Notes

**1.2. Tests fonctionnels hépatiques**

- Ils sont, dans la très grande majorité des cas, normaux mais une cholestase est possible en cas d'adénome volumineux.
- Les marqueurs tumoraux sont, bien entendu, normaux.

**1.3. Examens morphologiques****1.3.1. Échographie hépatique**

- Il est exceptionnel que l'échographie permette un diagnostic spécifique car aucun signe n'est pathognomonique.
- Leur échostructure est variable discrètement hypoéchogène ou hyperéchogène ; mixte ou complètement isoéchogène.
- Le doppler met typiquement en évidence, en cas d'HNF, un signal artériel central.

**1.3.2. Tomodensitométrie hépatique spiralée**

Elle nécessite une bonne technique avec l'injection de produit de contraste et la réalisation de clichés précoces et tardifs.

**• Avant injection**

- L'adénome est hypodense sauf en cas d'hémorragie. Une capsule est présente dans 50 % des cas.
- L'HNF apparaît habituellement homogène et de densité voisine de celle du parenchyme hépatique tantôt hypodense, tantôt isodense.

**• Après injection**

- En cas d'adénome, il existe une opacification intense, précoce et souvent moins homogène que dans l'HNF.
- L'HNF prend le contraste dans les mêmes délais que l'adénome (précocement) de façon très intense et homogène puis l'opacification décroît rapidement pour redevenir égale ou inférieure à celle du foie après une minute. La zone de cicatrice centrale, étoilée et fine, hypodense comportant parfois des vaisseaux à l'angio-scanner est un élément du diagnostic différentiel avec un adénome.

**1.3.3. Imagerie par résonance magnétique (IRM)**

- L'IRM constitue l'examen morphologique de choix pour le diagnostic d'HNF qui apparaît, avant injection de produit de contraste, comme une tumeur iso- ou hypo-intense en T1 et discrètement hyperintense avec un élément central étoilé très hyperintense en T2. Après injection de produit de contraste à base de Gadolinium, une captation importante est observée au niveau de la tumeur sur les séquences précoces et au niveau de l'élément central sur les séquences tardives.
- L'adénome ne présente pas cet élément central caractéristique mais par contre, la capsule peut être visualisable, hypo-intense en T1, un peu hyperintense en T2 et prenant le contraste tardivement.

**1.4. Conduite à tenir après l'IRM\***

- Lorsque les données morphologiques, IRM hépatique (ou tomodensitométrie spiralée) sont caractéristiques d'HNF, le recours à un examen histologique est inutile et aucun traitement n'est proposé.
- Lorsque le diagnostic ne peut être formellement établi en IRM, l'attitude dépend du siège et de la taille de la tumeur.

**1.4.1. 1<sup>re</sup> situation**

- La tumeur est périphérique et donc facilement accessible.
- Une coelioscopie avec biopsie extemporanée est proposée. Si la biopsie ne permet pas de conclure entre hyperplasie nodulaire atypique, adénome et carcinome hépatocellulaire, l'exérèse est proposée.

**1.4.2. 2<sup>e</sup> situation**

- La tumeur est centrale. L'attitude dépend alors de la taille de la tumeur :
  - . si elle est de petite taille (inférieure à 3 cm), elle sera difficile à biopsier et les résultats risquent de ne pas être concluants. Une surveillance est alors logique et une exérèse envisagée en cas d'augmentation de la taille ;



- . si elle est de grande taille (supérieure ou égale à 3 cm de diamètre), une biopsie transpariétale échoguidée est proposée.
- Si l'examen histologique conclut au diagnostic d'HNF, l'abstention est de mise. Par contre, si le diagnostic est incertain, l'exérèse est légitime.

## 1.5. Surveillance après résection d'un adénome

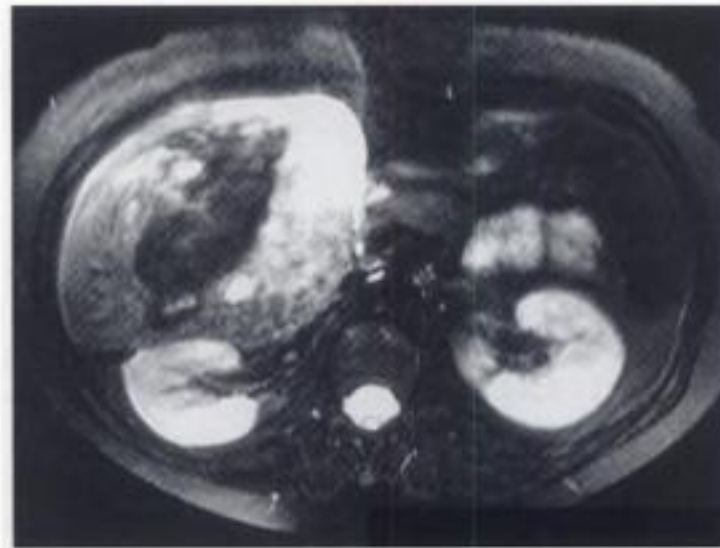
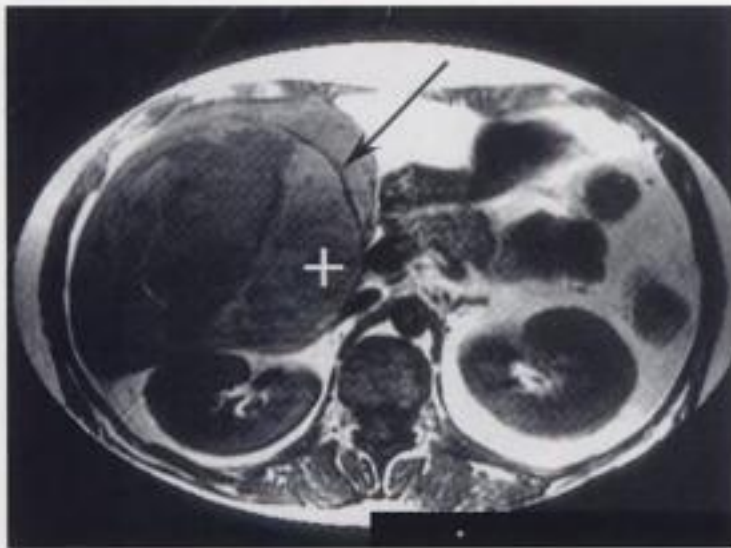
- Il est prudent d'éviter la prise d'œstrogènes et de contraceptifs oraux.
- Une surveillance échographique doit être exercée tous les ans ou tous les 2 ans pendant 5 à 10 ans pour détecter le développement d'une nouvelle tumeur bénigne (voir Figure 1).

**Figure 1 : Adénome et HNF : aspects en IRM**

### A. Adénome hépatocellulaire

Sur cette image en pondération T1, il existe une volumineuse lésion de la partie inférieure du lobe droit du foie, partiellement encapsulée (flèche) avec des contenus internes d'intensité variable et notamment en hypersignal qui correspond à une zone d'hémorragie (+).

Sur cette image en pondération T2, la tumeur est extrêmement hétérogène avec un hypersignal interne lié à la nécrose hémorragique.



Sur cette image en pondération T1, obtenue après injection de Gadolinium, on observe un réhaussement hétérogène de la lésion correspondant aux différents stades de remaniements de nécrose et d'hémorragie intratumorale de cet adénome hépatocellulaire.

Oops, page PA258 was not yet downloaded :(

## 2.3. Tests fonctionnels hépatiques

Ils sont normaux.

## 2.4. Examens morphologiques

### 2.4.1. Échographie hépatique

#### • Image de kyste biliaire simple

Un kyste biliaire présente les caractéristiques suivantes :

- anéchogène (c'est-à-dire vide d'échos) ;
- arrondi ou ovalaire ;
- renforcement postérieur ;
- contours nets et bien limités ;
- parois très fines (lorsqu'elles sont visibles) ;
- diamètre habituellement compris entre 1 et 5 cm.

#### • Images kystiques ne présentant pas les caractéristiques d'un kyste biliaire

En cas d'images kystiques ne présentant pas les caractéristiques d'un kyste biliaire, **d'autres diagnostics doivent être évoqués :**

- **le kyste hydatique dans sa forme jeune (type I de la classification de Gharbi) :** ce diagnostic doit être évoqué, en pratique, si le contexte épidémiologique est évocateur, c'est-à-dire chez un sujet originaire ou ayant séjourné en Afrique du Nord, au pourtour du bassin méditerranéen en particulier, ou en Corse. On pratiquera alors une sérologie hydatique. En cas de négativité, il paraît raisonnable de refaire une échographie et une sérologie 6 mois plus tard ;
- **l'abcès du foie ;**
- **les tumeurs malignes primitives ou secondaires nécrosées :** carcinome hépatocellulaire, métastases hépatiques de sarcomes ou de cancers de l'ovaire apparaissant plus ou moins vides d'échos mais dont la paroi est épaisse et irrégulière, le renforcement postérieur est absent.

### 2.4.2. Autres examens

En cas de doute diagnostique, d'autres examens sont nécessaires afin de faire le diagnostic étiologique de la lésion kystique hépatique :

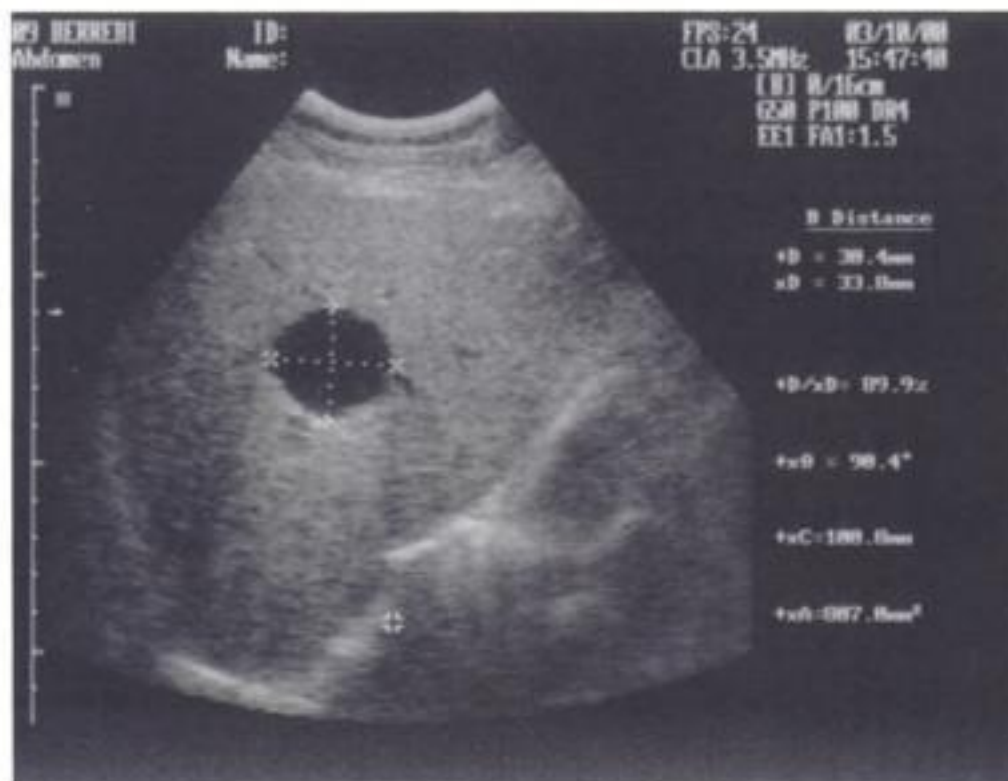
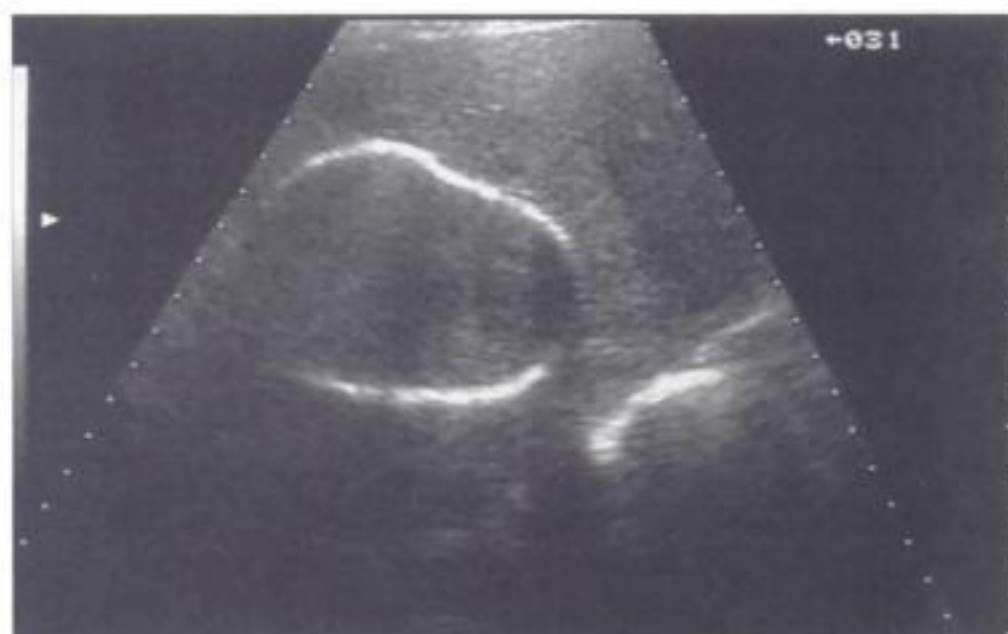
- tomodensitométrie ou IRM hépatique ;
- sérologies hydatique, de l'amibiase et de la distomatose.

## 2.5. Polykystose hépatorénale

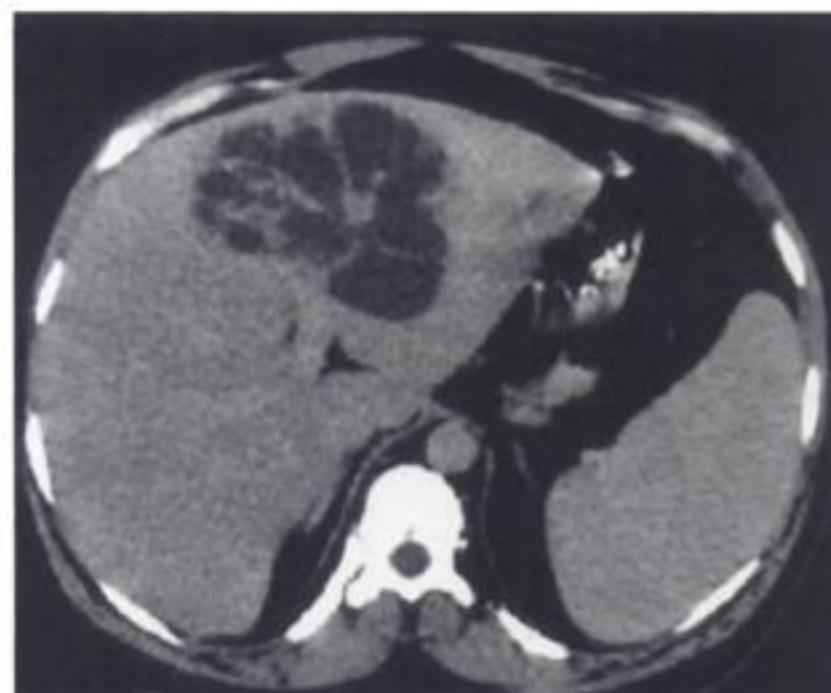
- La polykystose hépatorénale est une affection génétique transmise sur un mode autosomique dominant qui associe des kystes rénaux et hépatiques multiples (voir Figures 2 à 6).
- Le développement des kystes hépatiques est toujours précédé par celui des kystes rénaux et la prévalence des kystes hépatiques augmente avec l'âge du malade.
- La polykystose hépatique est généralement très bien tolérée, souvent latente (une gêne douloureuse est possible en cas de kystes volumineux). Les tests hépatiques sont normaux et la sémiologie échographique est identique à celle des kystes solitaires.
- Le pronostic est au rein quel que soit l'aspect de l'atteinte hépatique.
- À côté de la polykystose hépatorénale, quelques patients ont des kystes hépatiques multiples mais n'ont pas d'atteinte rénale (notons que la tomodensitométrie a une sensibilité supérieure à l'échographie pour l'analyse du cortex rénal). On peut alors parler de multikystose hépatique isolée sans histoire familiale, dont le pronostic est excellent.



## Notes

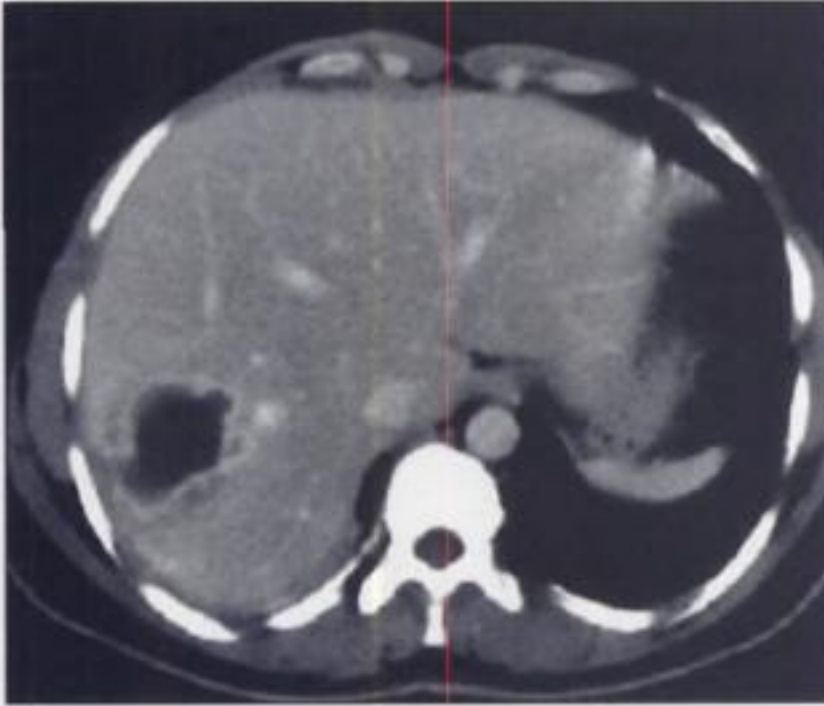
**Figure 2 : Échographie : kyste biliaire simple****Figure 3 : Échographie : kyste hydatique calcifié (type 5), aspect en « coquille d'œuf »****Figure 4 : TDM : kyste hydatique**

Sur cet examen TDM effectué après injection de produit de contraste, la formation kystique à cheval sur le lobe gauche et le segment 4 possède des cloisons avec un aspect tout à fait typique de l'hydatidose sans calcifications. Ce type d'image pourrait faire évoquer en dehors de tout élément clinique, un cystadénome ou cystadénocarcinome du foie.

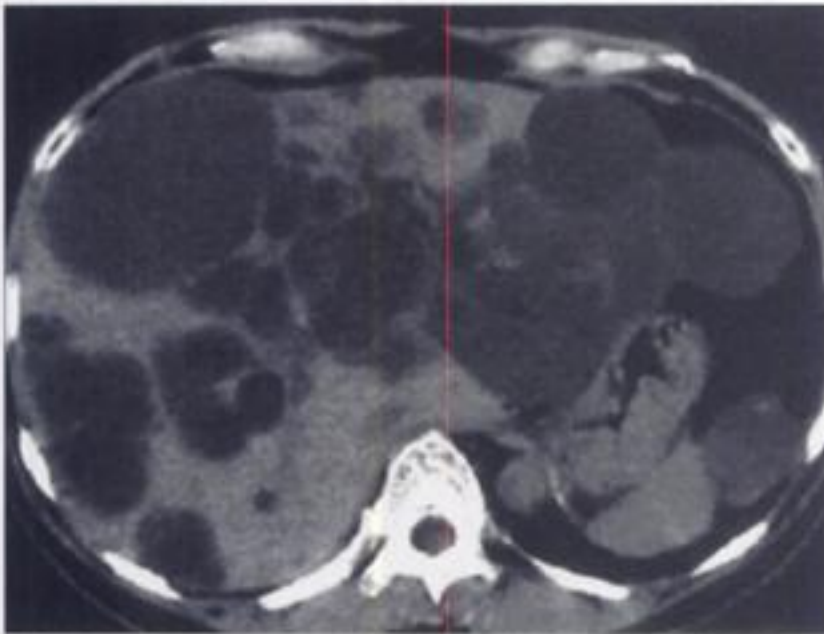


**Figure 5 : TDM : abcès du foie**

Sur cet examen TDM obtenu à la phase portale, il existe une formation très hypodense entourée par plusieurs anneaux hypervasculaires, tout à fait caractéristique d'un abcès du foie.

**Figure 6 : TDM : polykystose hépatique**

Sur cet examen TDM effectué sans injection de produit de contraste, les nombreux kystes sont visualisés sous la forme de lésions hypodenses kystiques. Le risque évolutif de ces kystes est essentiellement représenté par l'hémorragie et l'infection.

**2.6. Traitement\*** (voir Figure 7)**2.6.1 Kyste unique****• Asymptomatique même volumineux**

Abstention thérapeutique.

**• Symptomatique**

- La fenestration chirurgicale peut alors être recommandée.
- Ponction du kyste (après avoir formellement éliminé un kyste hydatique).

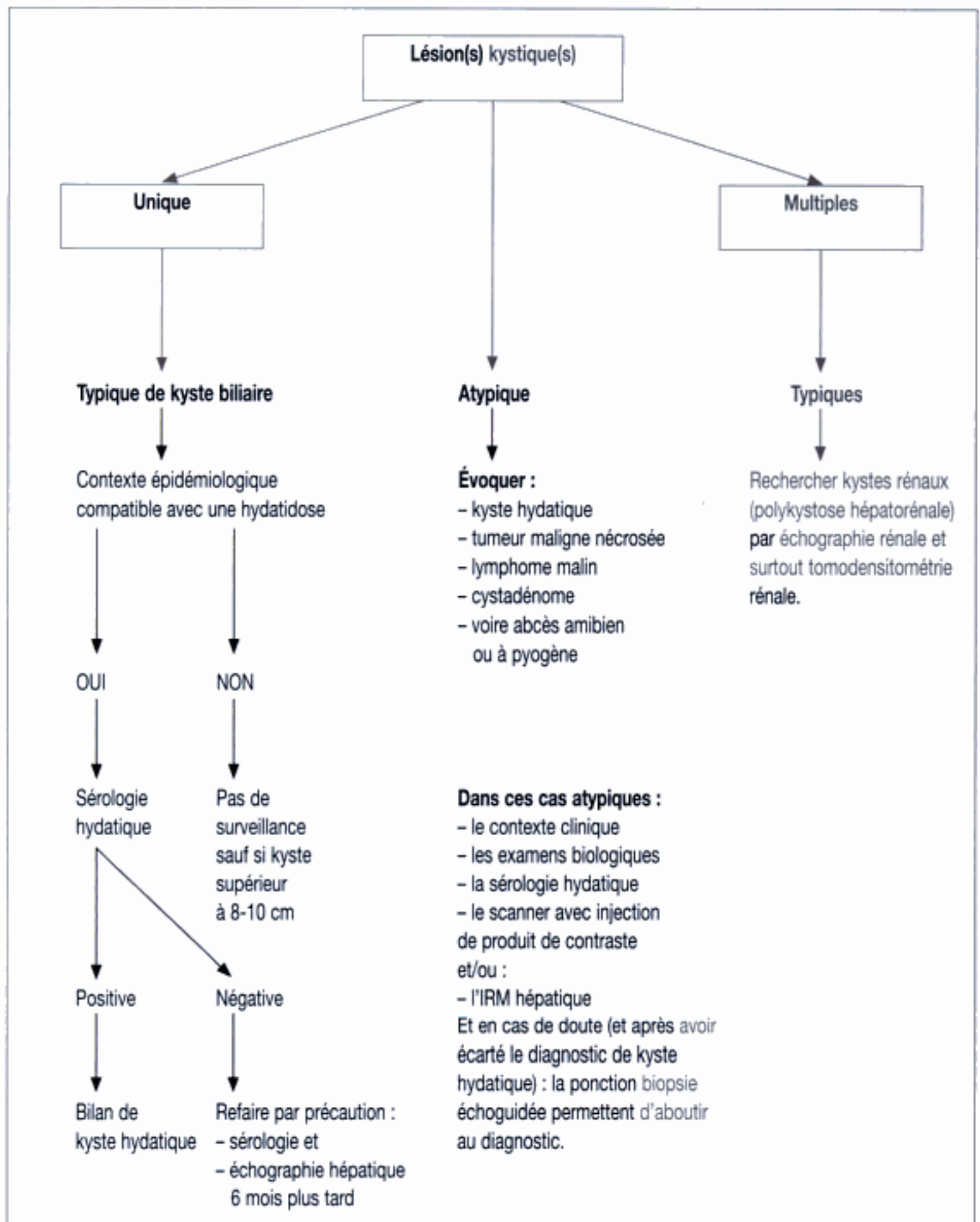
**2.6.2. Kystes multiples**

L'abstention thérapeutique est généralement préconisée.

**Notes**



## Notes

**Figure 7 : Orientation diagnostique et conduite à tenir devant une lésion kystique hépatique de découverte échographique**

### 3. ANGIOMES HÉPATIQUES

#### 3.1. Généralités

- Les angiomes sont des lésions circonscrites, de taille variable, formées de cavités remplies de sang (exclusivement alimentées par l'artère hépatique) et bordées par des cellules endothéliales.
- L'hémangiome peut être unique ou multiple (2/3 des cas).
- La prédominance féminine est nette (3 ou 4 femmes pour 1 homme).

#### 3.2. Circonstances de découverte

##### 3.2.1. Grande majorité des cas

L'angiome hépatique est asymptomatique et est alors découvert fortuitement lors d'une échographie



### 3.2.2. Beaucoup plus rarement

- L'angiome lorsqu'il est volumineux se révèle par une gêne douloureuse.
- De manière tout à fait exceptionnelle, l'angiome est découvert à la suite d'une complication (voir 3.5 Évolution et pronostic).

### 3.3. Examen clinique

- L'examen clinique est habituellement normal ; cependant dans les rares cas d'hémangiomes très volumineux, on peut percevoir une tumeur de consistance molle.
- Les tests fonctionnels hépatiques sont normaux.

### 3.4. Examens morphologiques

#### 3.4.1. Échographie hépatique

Les aspects écho- et tomographiques des angiomes sont variables et dépendent de la taille des angiomes (voir Figure 8) :

- **La forme hyperéchogène est de loin la plus fréquente.** Presque tous les angiomes de moins de 3 cm de diamètre sont :
  - . hyperéchogènes ;
  - . arrondis bien limités ;
  - . en situation sous-capsulaire ou au contact d'une veine sus-hépatique.
- **Angiomes de plus de 4 cm** : l'échostructure est mixte, hyper- et hypoéchogène (la zone hyperéchogène est plutôt périphérique) avec parfois renforcement postérieur.



Figure 8 : Échographie hépatique : angiome du foie

#### 3.4.2. Après l'échographie

En pratique, il convient de distinguer deux situations :

- **image typique chez un patient asymptomatique, dont l'examen clinique, les tests hépatiques et le dosage des marqueurs tumoraux sont normaux.** Dans ce cas, on réalisera simplement un contrôle échographique 6 mois plus tard pour vérifier la stabilité de la lésion et ses dimensions ;
- **image échographique atypique.** Il faut alors pratiquer un angioscanner et/ou une IRM hépatique (*a fortiori* s'il existe des signes cliniques et/ou des anomalies des tests hépatiques).

#### 3.4.3. Tomodensitométrie hépatique avec injection de produit de contraste

La tomodensitométrie est un très bon examen pour le diagnostic des angiomes et permet souvent un diagnostic quasi spécifique sur l'analyse des clichés dynamiques après injection.

##### • Avant injection

Les lésions sont hypodenses (de densité très voisine de celle du sang) (voir Figure 9).

Oops, page PA264 was not yet downloaded :(

**Tableau : Aspects échographiques, tomodensitométriques et en imagerie par résonance magnétique des tumeurs bénignes du foie**

**Notes**

	Kyste biliaire	Angiome	Adénome hépatocytaire	Hyperplasie nodulaire focale (HNF)
<b>Échographie</b>	Hypoéchogène	Hyperéchogène	Échogénicité variable : – hyperéchogène – hypoéchogène – mixte – isoéchogène	Idem adénome
<b>Tomodensitométrie</b> – avant injection	Hypodense	Hypodense	Hypodense (sauf en cas d'hémorragie), avec une capsule périphérique dans 50 % des cas	
– après injection		Hyperdensité avec prise de contraste périphérique mouchetée puis remplissage de la périphérie vers le centre pour devenir iso- ou hyperdense par rapport au foie normal de façon tardive.	Opacification intense, précoce souvent moins homogène qu'en cas d'HNF	Opacification intense et précoce et homogène avec une zone centrale étoilée caractéristique de l'HNF
<b>Imagerie par résonance magnétique (IRM)</b>		– Hypo-intenses en T1 – Très hyperintenses en T2	Tumeur iso- ou hypo-intense en T1  – Après injection, rehaussement précoce et fugace avec capsule parfois individualisable hypo-intense en T1, légèrement hyperintense en T2 et prenant le contraste tardivement. – Des variations de signal dues aux remaniements nécrotico-hémorragiques au sein des lésions avec parfois hypersignal en T1 et en T2 sont possibles.	– Tumeur iso- ou hypo-intense en T1 – Discrètement hyperintense en T2 avec un élément central étoilé très hyperintense caractéristique. – Après injection (Gadolinium), rehaussement très intense de la lésion avec un élément central étoilé en fort hypersignal (captation du produit de contraste).



Oops, page PA266 was not yet downloaded :(

# Ulcère gastrique et duodénal. Gastrite

## Item 290 ■ Ulcère gastrique et duodénal. Gastrite

- Diagnostiquer un ulcère gastrique, un ulcère duodénal, une gastrite.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## Notes

### MALADIE ULCÉREUSE DUODÉNALE

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE, PHYSIOPATHOLOGIE

- 1.1. Épidémiologie
- 1.2. Facteurs de risque
- 1.3. Physiopathologie

#### 2. DIAGNOSTIC

- 2.1. Circonstances de découverte
- 2.2. Examen clinique
- 2.3. Diagnostic positif

#### 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### 4. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

- 4.1. Hémorragie digestive
- 4.2. Perforations
- 4.3. Sténose pyloro-duodénale

#### 5. TRAITEMENT

- 5.1. Éradication de *Helicobacter pylori*
- 5.2. Traitement d'entretien par les antisécrétoires
- 5.3. Traitement des complications

### ULCÈRE GASTRIQUE

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

#### 2. PHYSIOPATHOLOGIE

#### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Signes cliniques
- 3.2. Diagnostic endoscopique

#### 4. COMPLICATIONS

- 4.1. Hémorragie digestive
- 4.2. Perforation
- 4.3. Cancérisation

#### 5. TRAITEMENT

### GASTRITES

#### 1. GASTRITES CHRONIQUES (GC)

- 1.1. Définition histologique de la gastrite chronique
- 1.2. Différentes variétés de gastrites chroniques

#### 2. GASTRITE ET GASTRO-ENTÉRITE À ÉOSINOPHILES

#### 3. GASTRITES AIGÜES

- 3.1. Gastrite aiguë à *H. pylori*
- 3.2. Gastrite phlégmoneuse
- 3.3. Gastrites virales

#### 4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- 4.1. Gastropathies chimiques
- 4.2. Gastropathies congestives
- 4.3. Maladie de Ménétrier
- 4.4. Gastropathie hypertrophique hypersécrétante du syndrome de Zollinger Ellison
- 4.5. Gastropathie radique



# MALADIE ULCÉREUSE DUODÉNALE

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE, PHYSIOPATHOLOGIE

### 1.1. Épidémiologie

La prévalence des ulcères duodénaux a considérablement diminuée au cours des deux dernières décennies en raison de l'éradication systématique d'*H. pylori* chez les patients ayant un ulcère bulbaire. La proportion entre ulcère bulbaire (UB) et ulcère gastrique (UG) tend à se réduire alors qu'auparavant, l'UB était 3 à 4 fois plus fréquent.

Le *sex-ratio* hommes-femmes est plus élevé pour la localisation duodénale que gastrique.

### 1.2. Facteurs de risque

#### 1.2.1. Infection par *Helicobacter pylori*

- Le rôle essentiel d'*H. pylori* dans le développement de la maladie ulcéreuse duodénale (ou ulcère duodénal) est démontré par le fait que l'incidence de l'ulcère duodénal (UD) chez les sujets séro-négatifs pour *H. pylori* est de 3 %, alors qu'elle est 4 à 5 fois plus élevée chez les sujets infectés par *H. pylori*.
- De plus, les récurrences ulcéreuses ne s'observent de manière quasiment exclusive que chez les patients qui restent infectés par *H. pylori*, soit en raison d'un échec de la tentative d'éradication, soit en raison d'une réinfestation. Le taux de récurrence ulcéreuse est, en effet, de 80 % chez les sujets qui restent infectés par *H. pylori*, alors qu'il est inférieur à 5 % lorsque l'éradication a pu être obtenue.
- Néanmoins, 10 à 15 % seulement des sujets infectés par *H. pylori* développeront un UD au cours de leur vie. Cette faible incidence s'explique par le fait qu'il existe des « cofacteurs de risque » de moindre importance que l'infection par *H. pylori*, mais qui jouent tout de même un rôle dans la maladie ulcéreuse duodénale.
- L'infection par *H. pylori* est trouvée dans 90 à 95 % des UD. L'absence d'infection par *H. pylori*, chez un sujet ayant un UD, doit faire reconsidérer le diagnostic d'UD et conduire à évoquer un autre diagnostic (voir encadré ci-dessous). Les AINS sont à l'origine de la plupart des ulcérations gastro-duodénales observées chez les sujets non infectés par *H. pylori* et à l'origine de la moitié des UD perforés.

#### DIAGNOSTICS À ÉVOQUER EN CAS D'ULCÈRE DUODÉNAL SANS *HELICOBACTER PYLORI*

- Prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- Maladie de Crohn
- Syndrome de Zollinger-Ellison
- Hypersécrétion acide gastrique idiopathique

#### 1.2.2. Autres facteurs de risque

- *Environnementaux* :
  - . tabagisme ;
  - . stress.
- *Liés à la bactérie elle-même* :
  - . virulence intrinsèque d'*H. pylori* ;
  - . âge précoce d'acquisition de l'infection ;
  - . groupe sanguin O non sécréteur ;
  - . hérédité.

### 1.3. Physiopathologie

La maladie ulcéreuse duodénale résulte du déséquilibre de 3 facteurs physiopathologiques : l'agression muqueuse, la défense à cette agression et les capacités de réparation.

#### 1.3.1. Facteurs d'agression impliqués dans l'ulcérogenèse

##### • Sécrétion de gastrine

L'infection chronique de l'antrum par *H. pylori* augmente la gastrinémie par le biais d'une stimulation directe des cellules G antrales et par une diminution de la sécrétion antrale de somatostatine. Cette



### • Sécrétion acide gastrique et charge acide duodénale

La sécrétion acide gastrique des ulcéreux duodénaux est environ le double des sujets normaux. La charge acide duodénale est augmentée chez les sujets ulcéreux duodénaux, en raison d'une part de l'hypersecretion acide gastrique constatée chez ces patients, et d'autre part de troubles de la motricité gastro-duodénale fréquents dans cette population.

### • Masse des cellules pariétales

Chez les malades souffrant d'ulcère duodénal, la masse des cellules pariétales est en moyenne le double de celle des sujets normaux. Cette augmentation peut être d'origine génétique, induite par un tabagisme passif, ou encore peut être due à *H. pylori*.

### • Sécrétion de pepsine

La pepsine peut créer des lésions muqueuses ou majorer les effets délétères de l'acide.

### • Radicaux libres oxygénés

Les phénomènes inflammatoires de la muqueuse gastrique provoqués par *H. pylori*, entraînent la libération de radicaux libres générés par les leucocytes et les macrophages, qui possèdent un fort pouvoir d'agression tissulaire.

## 1.3.2. Anomalies de défense

### • Mucus

Le gel adhérent de mucus qui recouvre l'épithélium de surface gastrique est capable dans des conditions normales de réduire par un facteur 10 la diffusion des ions  $H^+$ . La phospholipase d'*H. pylori* peut affecter la qualité des mucines gastriques en détruisant le surfactant phospholipidique.

### • Sécrétion de bicarbonates

La sécrétion de bicarbonates (basale et en réponse à l'acide et aux prostaglandines) est diminuée chez les ulcéreux duodénaux.

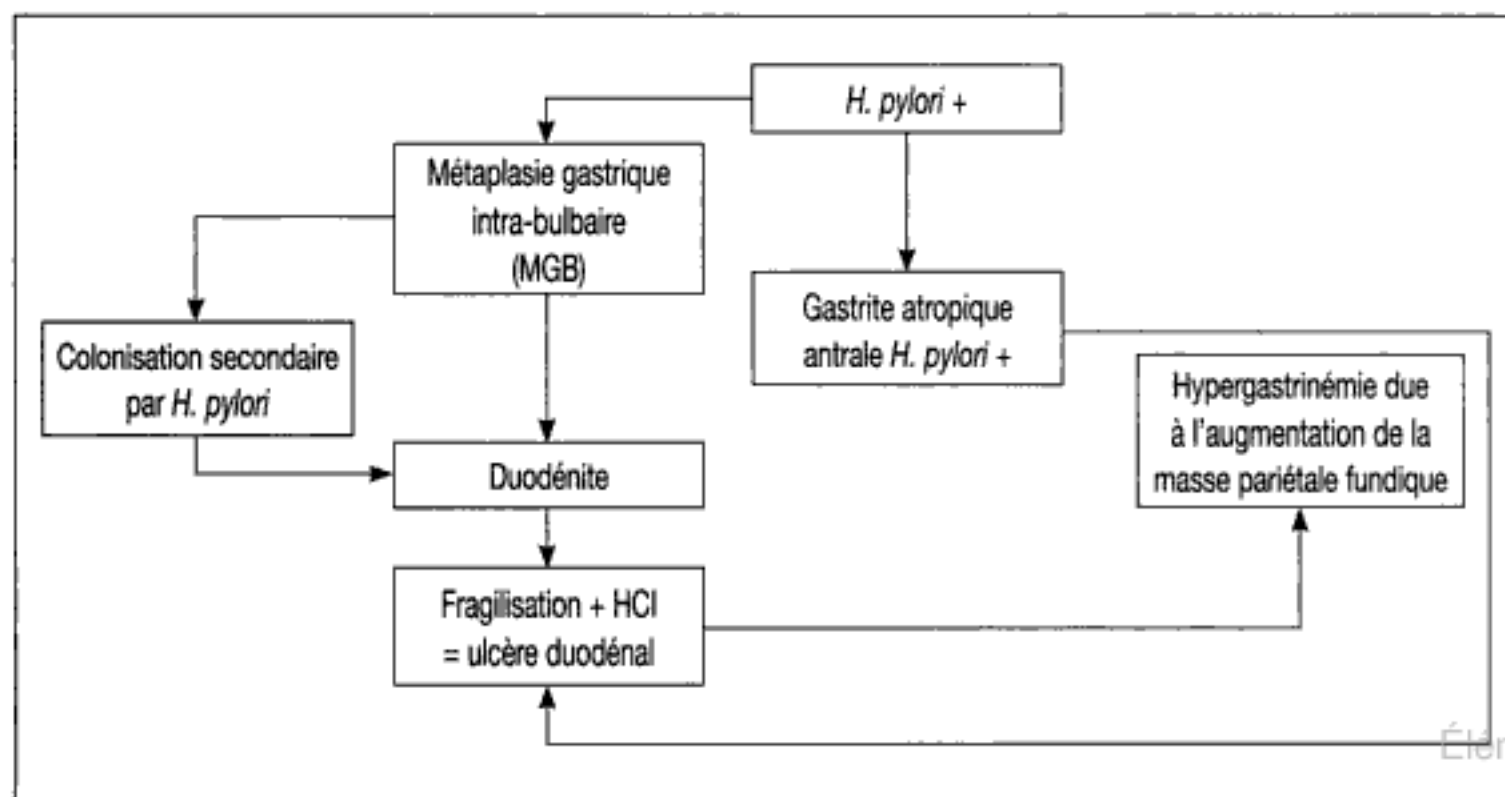
## 1.3.3. Réparation de la muqueuse gastro-duodénale

Les cellules épithéliales constituent une barrière physique contre le passage des macromolécules et des ions, grâce notamment aux jonctionx intercellulaires serrées. L'infection par *H. pylori* réduit le nombre et la profondeur de ces jonctions.

## 1.3.4. Rôle de l'infection par *H. pylori*

L'infection de *H. pylori* agit sur la masse pariétale fundique et provoque une hyperchlorhydrie. Cette charge acide arrivant au niveau du bulbe induit le développement d'une métaplasie gastrique intra-bulbaire (définie par la présence dans l'épithélium duodénal de cellules muco-sécrétantes identiques à celles de l'épithélium muqueux gastrique) colonisée secondairement par *H. pylori*, créant ainsi une zone inflammatoire au niveau duodénal (duodénite active) favorisant le développement de l'ulcère (voir Figure 1).

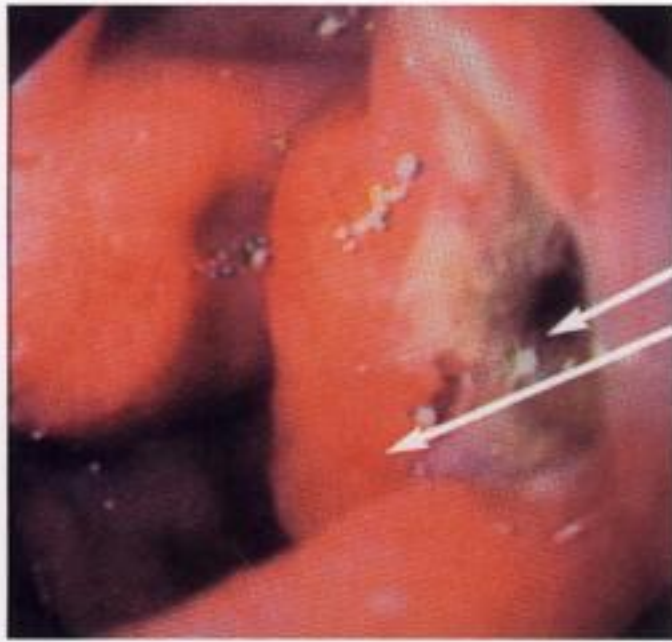
Figure 1 : Ulcérogénèse duodénale



Oops, page PA270 was not yet downloaded :(

Elles permettent :

- l'examen histologique ;
- la réalisation d'un test à l'uréase ;
- la culture avec antibiogramme.



— Zone centrale nécrotique  
— Zone péri-ulcéreuse congestive

**Figure 2 : Endoscopie digestive haute : ulcère creusant et nécrotique du bulbe**



**Figure 3 : Endoscopie digestive haute : ulcère linéaire large du bulbe**

### • Examen histologique

#### Conditions de prélèvement et de transport

- En pratique courante, les biopsies doivent être réalisées au niveau de l'antrum.
- Après avoir été fixées dans du liquide de Bouin ou du Formol, les biopsies peuvent être traitées après un délai relativement long.

#### Identification

- *H. pylori* se présente sous la forme de petits bacilles incurvés facilement identifiables localisés au niveau du mucus gastrique, de l'épithélium de surface ou des cryptes.
- Une coloration standard par l'hématoxyline-éosine-safran (HES) est, en pratique courante, suffisante.

#### Avantages

- La sensibilité est bonne mais est tout de même inférieure à celle de la culture et de la PCR (*Polymérase Chain Reaction*).
- L'intérêt majeur de la recherche histologique d'*H. pylori* sur les biopsies antrales est de permettre également la recherche de lésions de gastrite chronique active quasiment spécifique de l'infection à *H. pylori*. Les lésions de gastrite chronique doivent être classées selon le système de Sydney.

#### Inconvénients

- Après traitement d'éradication d'*H. pylori*, la sensibilité est diminuée en raison de la faible quantité de bactéries présentes. La spécificité est, dans ce cas, également imparfaite et le diagnostic différentiel entre *H. pylori* et les *Campylobacters* d'origine buccale peut être difficile.
- Délai de réponse long (plusieurs jours) comparativement au test à l'uréase ou au frottis.
- L'histologie ne permet pas, contrairement à la culture, d'étudier la sensibilité d'*H. pylori* aux antibiotiques.

### • Test à l'uréase

Ce test repose sur la propriété de *H. pylori* de posséder une forte uréase. L'uréase libérée par *H. pylori*



Oops, page PA272 was not yet downloaded :(

Tableau : Comparaison des différents tests utilisés pour le diagnostic d'*Helicobacter pylori*

	Sérologie	TR <sup>13</sup> C	Biopsies gastriques				
			U Test	Histo	Frottis	Culture	PCR
Sensibilité	+++	+++	+	++	+	+++	+++
Spécificité	++	++	++	++	++	+++	+++
Rapidité	++	++	+++	+	+++	+	++

+++ : très bon, ++ : bon, + : passable

### 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- La douleur ulcéreuse fait discuter des douleurs biliaires (coliques hépatiques) ou pancréatiques (pancréatite alcoolique ou biliaire).
- Un angor ou un infarctus du myocarde peuvent parfois se manifester par une douleur épigastrique et, par conséquent, en cas de doute, il est important d'effectuer un électrocardiogramme.

### 4. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

- Le cours naturel de la maladie ulcéreuse duodénale est marqué par une succession de poussées ulcéreuses, douloureuses ou non, de périodicité variable d'un sujet à l'autre.
- Les complications sont devenues beaucoup plus rares depuis la diffusion de l'endoscopie digestive et le traitement d'éradication d'Hp, qui a transformé l'histoire naturelle de la maladie ulcéreuse duodénale.

#### 4.1. Hémorragie digestive

- Elle complique 20 % des ulcères GD et est alors révélatrice de la maladie dans 30 % des cas.
- Elle se traduit par une hématemèse et/ou un méléna et plus rarement sous la forme d'une anémie ferriprive. L'hémorragie ulcéreuse peut être favorisée par la prise d'aspirine, d'AINS, d'alcool, d'anti-agrégants ou d'anti-coagulants (héparine, AVK).

#### 4.2. Perforations

Elles représentent la majorité des indications opératoires posées au cours de la maladie ulcéreuse duodénale.

- Elles peuvent survenir chez 10 à 15 % des patients ulcéreux et se traduisent par deux tableaux :
  - . péritonite aiguë généralisée en cas de perforation en péritoine libre de diagnostic facile ;
  - . péritonite localisée (ulcère perforé bouché) évoluant cliniquement en 3 temps :
    - douleur et contracture (localisée à l'épigastre),
    - disparition de la symptomatologie,
    - syndrome de suppuration profonde.
- La tomodensitométrie est très utile pour le diagnostic de ces ulcères perforés bouchés.

#### 4.3. Sténose pyloro-duodénale

- Complication rare (2 % des complications de l'ulcère duodénal).
- Sur le plan clinique, il existe des vomissements post-prandiaux précoces plaquettaires survenant à l'acmé de la douleur qu'ils calment. Ils contiennent des aliments anciennement ingérés. Un amaigrissement est fréquent.
- La mobilisation du patient peut montrer un clapotage épigastrique à jeun, des ondulations péristaltiques.
- Sur le plan biologique, il peut exister une hypokaliémie, une alcalose métabolique, une insuffisance rénale fonctionnelle.
- La fibroscopie œso-gastro-duodénale objective la sténose ulcéreuse.
- Le transit baryté permet d'apprécier la gravité de la sténose et précise la localisation de l'ulcère.



## Notes

## 5. TRAITEMENT

- Le rôle majeur de *Helicobacter pylori* dans la maladie ulcéreuse duodénale a radicalement modifié la prise en charge thérapeutique de l'ulcère bulbaire et notamment les indications du traitement par les antisécrétoires.
- L'éradication de *Helicobacter pylori* repose sur une trithérapie associant 2 antibiotiques et 1 anti-sécrétoire mais l'émergence de résistance aux imidazolés et à la clarithromycine rend actuellement plus difficile l'éradication de ce germe.
- Une vaccination permettant le développement d'une immunité contre le germe mais aussi un effet d'éradication est en cours d'élaboration.

### 5.1. Éradication de *Helicobacter pylori*

- Le seul traitement d'éradication de *H. pylori* par la trithérapie de référence (voir encadré ci-dessous) suffit à cicatrifier les ulcères duodénaux, sans qu'il soit nécessaire de poursuivre le traitement par antisécrétoires 3 semaines de plus. Néanmoins, l'IPP peut être poursuivi à dose standard pendant 3 semaines dans les cas suivants : persistance des douleurs, sujets à risque (ulcère hémorragique), prises médicamenteuses associées (aspirine, AINS, anti-coagulants).
- L'intérêt de l'éradication de *H. pylori* n'est plus à démontrer et permet :
  - . d'augmenter le taux de cicatrisation des ulcères ;
  - . de modifier radicalement l'histoire naturelle de la maladie ulcéreuse duodénale et de prévenir les récurrences ulcéreuses.

#### TRITHÉRAPIE DE RÉFÉRENCE

En France, la trithérapie de référence associe pendant une durée de 7 à 10 jours :

- **un inhibiteur de la pompe à protons** à double dose (ou simple dose pour l'esoméprazole) :

- . Oméprazole : 20 mg matin et soir

ou

- . Lansoprazole (LANZOR® 30, OGAST® 30) : 30 mg matin et soir

ou

- . Pantoprazole (INIPOMP® 40 ou EUPANTOL® 40) : 40 mg matin et soir

ou

- . Rabéprazole (PARIET® 20) : 20 mg matin et soir

ou

- . Ésoméprazole (INEXIUM®) : 20 mg matin et soir

- **associé à une double antibiothérapie :**

- . Amoxicilline (CLAMOXYL®, BRISTAMOX®) : 1 g x 2/jour

et

- . Clarithromycine (NAXY® 500, ZECLAR® 500) : 500 mg x 2/jour

Cette association permet d'obtenir l'éradication de *H. pylori* dans 80 % des cas.

En cas d'allergie aux bêta-lactamines, l'alternative consiste à remplacer l'amoxicilline par un imidazolé :

- . Métronidazole (FLAGYL® 500) : 1 cp matin et soir

ou

- . Tinidazole (FASIGYNE® 500 mg) : 1 cp matin et soir x 2 /jour

La résistance aux antibiotiques constituant la principale cause d'échec du traitement d'éradication, en cas d'échec de l'éradication (si un contrôle de l'éradication a été effectué en particulier par *Breath test*) ou de récurrence ulcéreuse avec mise en évidence de *Helicobacter pylori* à l'examen histologique, une mise en culture permettant d'effectuer un antibiogramme est indiquée.

### 5.2. Traitement d'entretien par les antisécrétoires

- Après cicatrisation d'un ulcère duodénal, 70 à 90 % des patients laissés sous *placebo* présentent dans l'année une ou plusieurs rechutes symptomatiques (2/3 des cas) ou non.



- La mise en évidence du rôle prépondérant de *Helicobacter pylori* a considérablement réduit les indications du traitement d'entretien. Sont concernés :

- **les patients à haut risque de complication :**
  - . tabagiques chroniques,
  - . antécédent de complication ulcéreuse : hémorragie, perforation, sténose,
  - . traitement par anticoagulants, anti-agrégants plaquettaires ou AINS au long cours,
  - . âge > 60 ans et /ou maladie grave associée, en particulier cirrhose hépatique, insuffisance respiratoire chronique, insuffisance coronaire chronique ;
- **les patients chez qui l'éradication de *H. pylori* a échoué à plusieurs reprises malgré l'adaptation du traitement antibiotique à l'antibiogramme obtenu par culture ;**
- **de très rares ulcères duodénaux de « *H. pylori* négatifs ».**

- Le traitement d'entretien repose sur les IPP à demi-dose en particulier par le lansoprazole, (inhibiteur de la pompe à protons ayant l'autorisation de mise sur le marché dans cette indication) : 15 mg/jour en traitement d'entretien.

## 5.3. Traitement des complications

### 5.3.1. Hémorragie ulcéreuse

(Voir chapitre 34. Hémorragie digestive.)

### 5.3.2. Sténose duodénale

- Un traitement médical est effectué de première intention. Il repose sur une aspiration gastrique continue, la mise en place d'une perfusion, la correction des troubles hydro-électrolytiques et de l'alcalose métabolique, un traitement antisécrétoire par IPP en intra-veineux.
- En l'absence d'amélioration au bout de quelques semaines, un traitement chirurgical est proposé.
- Si le patient est opéré pour une sténose pylorique résistant au traitement médical, une vagotomie complétée soit par une plastie de la sténose, soit par une gastro-entérostomie, est réalisable.

### 5.3.3. Perforation

(Voir chapitre 19. Péritonite aiguë.)

## ULCÈRE GASTRIQUE

L'ulcère gastrique est plus rare que l'ulcère duodéal.

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE

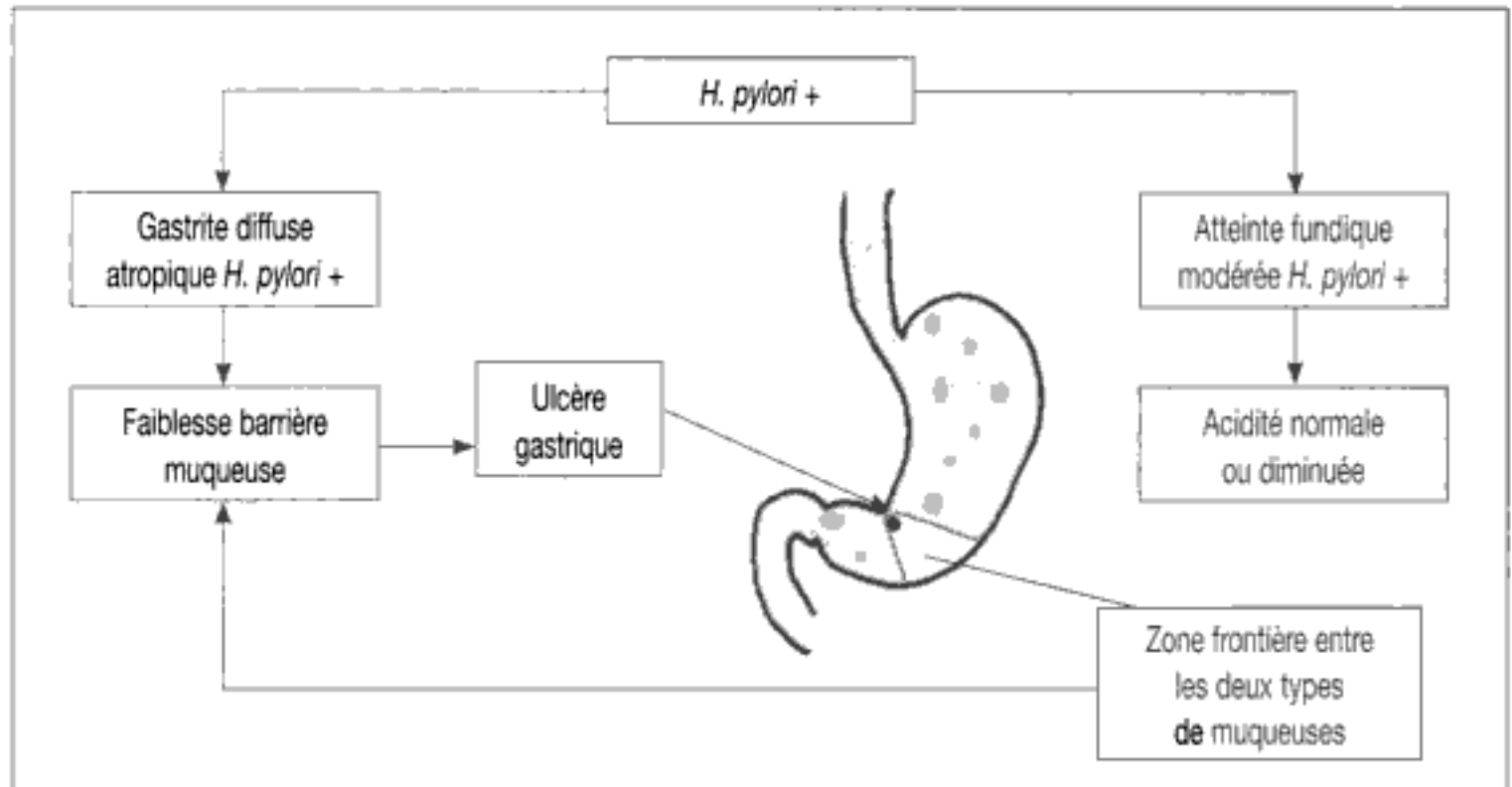
- La proportion entre UG et UD qui était classiquement 4 fois plus faible pour l'UG que pour l'UD tend à se réduire. Le *sex-ratio* hommes-femmes est plus élevé pour les ulcères duodénaux que gastriques. Le taux de mortalité pour l'ulcère gastrique est plus élevé que pour l'UD.
- Le rôle épidémiologique d'*H. pylori*, bien que moins marqué que dans la maladie ulcéreuse duodénale, est néanmoins bien établi puisque 70 % des UG sont associés à la présence d'*H. pylori*.
- Les autres facteurs favorisant le développement d'un UG sont :
  - . l'hérédité ;
  - . le tabagisme ;
  - . la prise d'aspirine ou d'AINS.

## Notes

## 2. PHYSIOPATHOLOGIE

- La physiopathologie de l'UG est, comme pour l'ulcère duodénal, poly-factorielle et repose sur une rupture de l'équilibre entre l'agressivité de la sécrétion acide et la résistance de la barrière muqueuse.
- Au cours de l'UG, la fragilité de la muqueuse est un facteur prépondérant. La gastrite atrophique provoquée par *H. pylori* est souvent diffuse (antrale et fundique) et est parfois aggravée par d'autres facteurs d'agression en particulier les sels biliaires. Il en résulte une diminution de la résistance de la muqueuse gastrique, qui conduit au développement de la lésion ulcéreuse dont le siège se situe souvent à la frontière histochimique musculaire et vasculaire entre fundus et antrum (voir figure 4).

Figure 4 : Ulcérogenèse gastrique



## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Signes cliniques

La symptomatologie douloureuse épigastrique présente globalement les mêmes caractéristiques que dans l'UD avec toutefois quelques différences :

- crampes épigastriques plus précoces par rapport à l'horaire du repas ;
- caractère saisonnier peu marqué.

### 3.2. Diagnostic endoscopique

#### 3.2.1. Endoscopie initiale

L'endoscopie digestive haute permet :

- de préciser **l'aspect de l'ulcère** qui est généralement rond ou ovalaire avec des bords érythémateux parfois surélevés, mais réguliers et de consistance souple sous la pince (voir figure 5) ;
- de préciser **le siège** ;
- d'effectuer **des biopsies sur les berges de l'ulcère** : elles doivent être profondes et multiples (10 à 12) et doivent impérativement être réalisées en périphérie de la lésion ulcéreuse car des biopsies réalisées au centre de l'ulcère ne ramèneront que de la nécrose et ne seront donc d'aucune utilité pour la recherche d'une éventuelle dysplasie voire d'une dégénérescence néoplasique ;
- de réaliser **des biopsies antrales** afin de mettre en évidence ***H. pylori*** dont la prévalence au cours de l'ulcère gastrique est inférieure à celle observée au cours de la maladie ulcéreuse duodénale (70 % contre 90 %).

#### 3.2.2. Endoscopie de contrôle

- Contrairement à l'ulcère duodénal (UD), la réalisation d'une **endoscopie de contrôle doit être systématique** en cas d'ulcère gastrique, en raison du risque de cancérisation des ulcères gastriques chroniques qui est estimé à 2-3 %. Elle permet de renouveler les biopsies soit sur la berge de l'ulcère résiduel

Oops, page PA277 was not yet downloaded :(



Oops, page PA278 was not yet downloaded :(

être immédiatement immergées dans des flacons séparés et étiquetés. D'autres biopsies peuvent être, bien entendu, justifiées par des lésions macroscopiques.

- La coloration de base à l'hématoxyline-phloxine-safran (HPS) est utile mais des colorations plus spécifiques sont nécessaires pour l'identification de *H. pylori* (MGG : May Grunwald Giemsa).
- Bien qu'il n'y ait pas de corrélation stricte entre aspect macroscopique et histologie, certaines images peuvent être évocatrices d'une gastrite superficielle :
  - . muqueuse érythémateuse et congestive, avec des exsudats et des plis parfois hypertrophiés par l'œdème ;
  - . gastrite érosive (ulcération aphtoïde) ;
  - . gastrite varioliforme (boursoufflures ombiliquées en leur centre).
- C'est au stade de gastrite atrophique que la corrélation endoscopie-histologie est la meilleure. Le diagnostic doit être évoqué devant une muqueuse pâle, des plis rares s'effaçant à l'insufflation et des vaisseaux sanguins nettement apparents (aspect en fond d'œil). Les prélèvements peuvent être, après éventuellement coloration vitale, dirigés sur les foyers de dysplasie épithéliale et de métaplasie intestinale. L'endoscopie peut aussi apporter un argument étiologique en permettant la visualisation d'un reflux biliaire au niveau de l'antrum.
- Presque tous les malades infectés par *H. pylori* développent une gastrite chronique, mais tous n'ont pas la même gastrite. La topographie des lésions pourrait résulter d'une interaction complexe entre la sécrétion acide de l'hôte et la bactérie.

#### Gastrite de localisation antrale

- Environ un tiers des patients (sujets normo- ou légèrement hyper-sécréteurs) ayant une GC à *H. pylori* présentent une gastrite antrale non atrophique, persistante, le plus souvent asymptomatique, s'accompagnant d'une stimulation de la sécrétion de gastrine.
- Ce type de gastrite est retrouvé au cours de la maladie ulcéreuse duodénale.

#### Gastrite atrophique multifocale

- Chez d'autres patients *H. pylori* positifs, la gastrite s'étend à toute la muqueuse gastrique, antrale, fundique et cardiale (les sujets ayant un ulcère gastrique qui siège en général à la jonction entre muqueuses atrophique et saine présentent généralement ce type de gastrite).
- Cette gastrite multifocale représenterait un facteur de risque pour le développement d'un adénocarcinome ou d'un lymphome gastrique.

#### • Modalités évolutives

- La gastrite chronique est un processus évolutif inflammatoire et atrophique qui peut débuter précocement, dès l'âge de 20 ans. Schématiquement, son évolution se fait en 3 stades sur une période de plus de 20 ans et conduit de la GC superficielle (infiltration lympho-plasmocytaire du chorion superficiel de la muqueuse sans atrophie des glandes) à la gastrite atrophique sévère (atrophie gastrique), avec à ce stade un risque potentiel de cancérisation. Cependant, la détection de masse ne paraît pas raisonnable en France, étant donné la baisse de l'incidence du cancer gastrique, mais elle a été appliquée avec profit dans d'autres pays sévèrement touchés par le cancer gastrique (Japon). En dehors du risque de cancérisation, la gastrite chronique peut se compliquer de diarrhée par pullulation microbienne dans les cas d'achlorhydrie totale (atrophie gastrique évoluée).
- L'infection chronique par *H. pylori* expose également au risque de lymphome du MALT (*Mucosa Associated Lymphoid Tissue*) (voir chapitre 5 : Tumeurs de l'estomac).

#### • Traitement

- L'éradication de *H. pylori* modifie l'histoire naturelle de la GC : l'infiltration par les polynucléaires neutrophiles s'estompent en quelques jours et les follicules lymphoïdes disparaissent en quelques mois ou années.
- Le devenir de la métaplasie intestinale ou de la dysplasie reste controversé.

### 1.2.2. Gastrites atrophiques auto-immunes

#### • Épidémiologie

Leur incidence est faible puisqu'elles ne représentent qu'environ 5 % des GC, par rapport à la fréquence des gastrites à *H. pylori*, mais la pathogénie et les conséquences cliniques et thérapeutiques doivent être connues.

#### • Diagnostic

- Il s'agit d'une atrophie complète localisée au corps de l'estomac, s'accompagnant d'une achlorhydrie associée à une hypergastrinémie secondaire à l'hyperplasie des cellules G à gastrine au niveau de

Oops, page PA280 was not yet downloaded :(



### • Gastrite lymphocytaire

- Entité définie histologiquement par la présence d'un nombre de lymphocytes intraépithéliaux (de nature TM1) supérieur à 25 % des cellules épithéliales (alors que dans la GC à *H. pylori*, le nombre de ces cellules est généralement inférieur à 7 % des cellules épithéliales). Il n'y a pas d'atrophie glandulaire, ni de métaplasie intestinale.
- Dans 5 à 30 % des gastrites lymphocytaires, l'endoscopie ne décèle que des lésions banales ou même une muqueuse apparemment normale. Cette gastrite d'évolution chronique se caractérise cliniquement par l'existence d'un syndrome douloureux pseudo-ulcéreux ou pseudo-néoplasique, associé à un amaigrissement notable. Les hémorragies macroscopiques sont rares mais possibles.
- Une étiologie allergique est de plus en plus reconnue à l'origine de certaines gastrites lymphocytaires. Elle repose sur une série d'arguments :
  - . un terrain atopique ;
  - . des manifestations allergiques associées ;
  - . une éosinophilie ;
  - . une élévation des IgE ;
  - . la réponse spécifique à l'allergène à certains tests cutanés ou labiaux ;
  - . l'effet bénéfique des médicaments hypoallergisants.
- Le traitement (de 2 à 6 mois) fait appel au cromogliclate disodique (LOMUDAL® : 4 à 8 gélules par jour, pendant 1 mois, ingérées après avoir été ouvertes) associé à un inhibiteur de la pompe à protons (IPP).

### • Gastrite granulomateuse

- Elle représente moins de 1 % des gastrites chroniques.
- Le diagnostic de gastrite granulomateuse idiopathique peut être fait après élimination des autres causes : en premier lieu maladie de Crohn (50 % des cas) et plus rarement tumeurs, sarcoïdose et vascularite, agents infectieux bactériens (tuberculose, infection à *Mycobacterium avium* intracellulaire), mycosiques ou parasitaires (anisakiase).
- La réaction à corps étranger (particules, fils de suture) est caractérisée par la présence dans le granulome de structures biréfringentes en lumière polarisée.
- Le traitement est fonction de l'étiologie. Dans les gastrites idiopathiques, chez les sujets symptomatiques, le traitement par les antisécrotoires peut être suffisant ; en cas d'échec, une corticothérapie a parfois été proposée.

### • Gastrite de l'estomac opéré ou gastrite de reflux biliaire

- Des lésions inflammatoires existent très souvent au niveau de l'anastomose gastro-jéjunale. Elles sont désignées sous le terme de stomites. Par ailleurs, à distance de la bouche d'anastomose, au niveau de la muqueuse gastrique restante, une gastrite atrophique se voit de façon pratiquement constante quelques années après l'intervention.
- Ces deux lésions sont provoquées par un reflux biliaire important facilité par le montage opératoire. Il est probable que leur fréquence explique le nombre très élevé de cancers sur moignon observés 10 à 15 ans après une gastrectomie.

### • Gastrite chronique et anémie hypochrome de Hayem et Faber

Elle s'observe surtout chez la femme et se caractérise par l'association d'une anémie hypochrome microcytaire sidéropénique à une gastrite chronique atrophique, accompagnée de modifications de la peau et des phanères (koïlonychie), de glossite et d'une dysphagie (syndrome de Plummer-Vinson ou de Kelly-Paterson).

## 2. GASTRITE ET GASTRO-ENTÉRITE À ÉOSINOPHILES

- Cette gastrite se place dans le cadre d'une affection exceptionnelle, la gastro-entérite à éosinophiles, véritable diagnostic d'élimination reposant sur trois critères :
  - . l'existence d'une symptomatologie gastro-intestinale, faite de manifestations cliniques nombreuses et peu spécifiques dépendant de la distribution de l'infiltration à éosinophiles le long du tractus digestif (dysphagie et sténoses, nausées et vomissements, douleurs abdominales, entéropathie exsudative) ;
  - . la présence d'une infiltration à éosinophiles limitée à la paroi digestive ;
  - . l'absence de pathologie parasitaire intestinale, notamment l'anisakiase gastrique, ou d'allergie médicamenteuse.
- La présence d'une éosinophilie sanguine dans 50 % des cas peut orienter le diagnostic.

Oops, page PA282 was not yet downloaded :(

# Partie

# 3

## **Orientation diagnostique devant...**

**(chapitres 23 à 31)**



### 2.2.1. Circonstances de la découverte

Les deux circonstances de découverte les plus fréquentes de la stéatohépatite non alcoolique sont :

- une élévation modérée inférieure à dix fois la limite supérieure de la normale des transaminases et/ou de la Gamma-GT (15 à 35 % des perturbations des tests fonctionnels hépatiques s'expliquent par ce syndrome) chez un sujet asymptomatique ;
- une hyperferritinémie dont le dosage a été demandé dans le cadre d'un « bilan » général.

### 2.2.2. Facteurs de risque

#### • Surpoids, obésité

- La stéato-hépatite non alcoolique est de plus en plus fréquente dans les pays occidentaux, en raison de l'augmentation de la prévalence de la surcharge pondérale, qui en représente le facteur étiologique principal.
- Le surpoids ou l'obésité sont les facteurs les plus fréquemment retrouvés chez les malades atteints de NASH et l'on considère qu'1 obèse sur 3 est à risque de développer une cirrhose du foie.

#### • Diabète

Le diabète de type 2 ou l'hyperglycémie est le deuxième facteur de risque le plus fréquemment associé à la stéato-hépatite non alcoolique (la prévalence du diabète chez les sujets ayant une stéato-hépatite non alcoolique oscille entre 25 et 55 %). Chez les patients obèses, le diabète augmente la prévalence de la stéato-hépatite non alcoolique.

#### • Hypertriglycéridémie

Souvent associée aux deux facteurs précédents (syndrome polymétabolique).

#### • Amaigrissement massif

Une perte de poids rapide et massive secondaire à un régime amaigrissant drastique ou à une chirurgie de l'obésité (en particulier pose d'un anneau gastrique) peut entraîner des lésions de stéato-hépatite non alcoolique. Un dosage des transaminases et Gamma-Glutamyl-Transpeptidase est donc nécessaire avant tout traitement chirurgical de l'obésité.

La nutrition parentérale peut également entraîner des lésions de stéato-hépatite non alcoolique.

#### • Causes médicamenteuses

La prise de certains médicaments peut être en cause, principalement l'amiodarone, le tamoxifène, certains inhibiteurs calciques, les cyclines et les corticostéroïdes.

### 2.2.3. Évolution

- Le risque de la stéato-hépatite non alcoolique est la constitution d'une cirrhose hépatique. La plupart des cirrhoses autrefois considérées comme inexplicables sont en fait liées à une stéato-hépatite non alcoolique.
- La constitution de la fibrose (et donc de la cirrhose) dépend de l'importance de la stéatose et des lésions nécrotico-inflammatoires lobulaires, mais aussi de l'existence d'une hyperferritinémie associée. 50 à 60 % des patients atteints de NASH ont, en effet, une surcharge en fer et l'on parle alors d'**hépatosidérose dysmétabolique**. Chez ces patients, il convient de réaliser une imagerie par résonance magnétique afin de quantifier l'importance de la surcharge en fer. Si elle est importante, une biopsie du foie est alors indiquée.

#### HÉPATOSIDÉROSE DYSMÉTABOLIQUE

Elle associe :

- **syndrome polymétabolique** (ou syndrome d'insulinorésistance) défini par :
  - . obésité ;
  - . dyslipidémie ;
  - . diabète de type II ;
  - . hypertension artérielle (fréquente) ;
- **et hyperferritinémie** avec coefficient de saturation de la transferrine normal (mutation C282Y absente).

Oops, page PA292 was not yet downloaded :(

- Elle est transmise sur un mode autosomique pseudo-dominant.
- Elle est due à un déficit partiel en glucuronyltransférase (l'activité de l'enzyme est comprise entre 20 et 50 % de l'activité normale).

### 3.2.2. Circonstances de découverte

- La maladie de Gilbert est habituellement découverte :
  - . à l'occasion d'une prise de sang (chez un adulte jeune) faite soit à titre systématique, soit au décours d'une hépatite virale (dont elle n'est pas une « séquelle ») ;
  - . ou à l'occasion de la mise en évidence d'un subictère conjonctival isolé (urines et selles normales, absence de tout prurit).
- Notons, que la maladie de Gilbert a une traduction clinique essentiellement le plus souvent au cours ou au décours d'un épisode infectieux, car le jeûne entraîne une augmentation de la bilirubinémie.

### 3.2.3. Diagnostic positif

#### • Examen clinique

Il est strictement normal : il n'y a notamment ni hépatomégalie, ni signes d'insuffisance hépatique ou d'hypertension portale.

#### • Examens complémentaires

##### Examens biologiques hépatiques

- L'hyperbilirubinémie (normale  $< 17 \mu\text{mol/L}$ ) est modérée, généralement inférieure à  $50 \mu\text{mol/L}$  et est composée exclusivement de bilirubine non conjuguée.
- Les dosages des enzymes hépatiques sont normaux (transaminases, gamma-GT, phosphatases alcalines).

##### Autres examens biologiques

Ils sont strictement normaux que ce soit :

- l'hémogramme et l'aspect des hématies sur le frottis ;
- la numération des réticulocytes ;
- le taux de prothrombine ;
- l'électrophorèse des protéines sériques en particulier l'albuminémie et les immunoglobulines.

##### Examens inutiles ou superflus

- L'échographie abdominale qui serait normale.
- La biopsie hépatique.

### 3.2.4. Traitement et pronostic

- Aucun traitement ne doit être prescrit pour une maladie de Gilbert.
- La parfaite bénignité de la pathologie doit être clairement expliquée, ainsi que les facteurs responsables de fluctuations de l'ictère.
- Un second dosage de la bilirubinémie et des tests hépatiques à quelques mois d'intervalle est raisonnable pour confirmer le diagnostic avec certitude et surtout rassurer les patients inquiets.
- Le pronostic à long terme est excellent.

## 3.3. Autre cause d'hyperbilirubinémie non conjuguée : hémolyse chronique

- Une hyperréticulocytose même modérée doit entraîner les investigations habituelles réalisées en cas d'hémolyse ; il n'est pas exceptionnel qu'une hémolyse chronique compensée « révèle » le déficit enzymatique constitutionnel.
- On rapproche des hémolyses périphériques la destruction de l'hème de l'hémoglobine d'érythroblastes et d'érythrocytes dans la moelle, avant leur passage dans le sang périphérique. Ce phénomène d'hémolyse intramédullaire observé au cours de la maladie de Biermer, des thalassémies et des dysérythropoïèses s'accompagne d'une hyperbilirubinémie non conjuguée.



Oops, page PA294 was not yet downloaded :(

# Ascite

CHAPITRE

24

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 298 ■ Ascite

- Devant une ascite, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Notes

### 1. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

- 1.1. Circonstances de découverte
- 1.2. Diagnostic positif
  - 1.2.1. Examen clinique
  - 1.2.2. Examens complémentaires
  - 1.2.3. Ponction d'ascite exploratrice
- 1.3. Diagnostic différentiel
  - 1.3.1. Avant la ponction
  - 1.3.2. Après la ponction

### 2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE ET PRINCIPES DU TRAITEMENT

- 2.1. Ascites pauvres en protides
  - 2.1.1. Cirrhose hépatique
  - 2.1.2. Insuffisance cardiaque globale
- 2.2. Ascites riches en protides
  - 2.2.1. Ascite néoplasique
  - 2.2.2. Ascite tuberculeuse
  - 2.2.3. Insuffisance ventriculaire droite chronique ; péricardite chronique constrictive
  - 2.2.4. Ascite pancréatique
  - 2.2.5. Autres causes
- 2.3. Ascite chyleuse
  - 2.3.1. Définition et diagnostic positif
  - 2.3.2. Manifestations associées
  - 2.3.3. Étiologies
  - 2.3.4. Traitement\*

- *Épanchement péritonéal liquidien non sanglant, l'ascite est généralement une complication évolutive de la cirrhose, mais peut relever d'autres étiologies.*
- *La ponction d'ascite exploratrice, l'échographie abdominale et pelvienne sont essentielles au diagnostic positif et étiologique.*

## 1. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

### 1.1. Circonstances de découverte

- Le plus souvent, l'ascite est diagnostiquée à l'occasion :
  - . d'une augmentation de volume de l'abdomen, parfois précédée de ballonnements abdominaux lorsqu'elle se constitue lentement ;
  - . de douleurs abdominales vives en rapport avec la distension des muscles abdominaux.
- Lorsque l'épanchement est abondant, il est habituel d'observer :
  - . une anorexie contrastant parfois avec une prise de poids ;
  - . une dyspnée du fait de la compression du diaphragme ou d'un épanchement pleural droit, dû à des communications entre les cavités pleurales et péritonéales à travers le diaphragme ;

## Notes

- . des œdèmes des membres inférieurs dus en partie à la rétention hydrosodée (cirrhose) et en partie à la compression de la veine cave inférieure par l'ascite.
- La circonstance de découverte de l'ascite est également fonction de l'étiologie de l'épanchement péritonéal (cirrhose, carcinose péritonéale, etc.) :
  - . en cas de cirrhose, l'ascite s'intègre dans un tableau comportant des signes d'insuffisance hépatocellulaire et/ou d'hypertension portale ;
  - . en cas de cancer gynécologique, l'ascite d'installation progressive, s'intègre dans un tableau d'altération de l'état général chez une femme généralement âgée de plus de 50 ans.

## 1.2. Diagnostic positif

### 1.2.1. Examen clinique

#### • Inspection

- Elle met en évidence des signes en rapport avec l'épanchement péritonéal :
  - . un abdomen distendu, augmenté de volume avec une peau lisse, tendue, luisante et un ombilic déplié ;
  - . un œdème sous-cutané hypogastrique ou du scrotum ;
  - . la saillie d'une hernie inguinale, crurale ou ombilicale antérieurement connue ou méconnue.
- Par ailleurs, l'inspection permet de noter l'existence éventuelle d'une circulation veineuse collatérale (portocave ombilico-xyphoïdienne en cas de cirrhose).

#### • Percussion

- Elle met en évidence une matité ayant les caractéristiques suivantes :
  - . latérale, déclive de l'hypogastre et des flancs ;
  - . concave vers le haut ;
  - . associée à une sonorité centrale ou péri-ombilicale.
- Si l'ascite est peu abondante, il est nécessaire de mobiliser le patient pour la mettre en évidence (décubitus latéral).

#### • Palpation

Elle peut retrouver deux signes :

- **le signe du glaçon** : choc en retour perçu par la main du médecin posée sur l'abdomen après une pression brusque exercée au niveau de l'hypochondre droit (dû à la remontée du foie cirrhotique refoulé dans l'ascite comme l'est un glaçon dans un verre d'eau) ;
- **le signe du flot** : transmission abdominale liquidienne d'une onde de propagation créée par une pression sur la paroi abdominale.

### 1.2.2. Examens complémentaires

#### • Échographie abdominale

Elle permet de diagnostiquer les ascites de faible volume (1 à 2 litres) échappant à l'examen clinique, sous la forme de bandes hypoéchogènes inter-hépto-diaphragmatique et/ou inter-héptorénale.

#### • Radiographie de l'abdomen sans préparation

- Elle montre des images gazeuses intestinales (anses) séparées de plus de 5 mm et une teinte opaque gris clair de l'abdomen.
- En cas d'ascite volumineuse, le bord droit de l'ombre hépatique est parfois visible à distance de la paroi dont il est séparé par le liquide d'ascite.

#### • Radiographie de thorax (face, profil, décubitus latéral)

Elle peut mettre en évidence un épanchement pleural, le plus souvent à droite.

### 1.2.3. Ponction d'ascite exploratrice

La ponction d'ascite apporte la certitude diagnostique dans les ascites peu volumineuses. Elle est indispensable quelle que soit l'étiologie présumée de l'épanchement.

#### • Technique

Après désinfection cutanée, elle est réalisée au niveau du  $\frac{1}{3}$  externe de la ligne reliant l'ombilic à l'épine iliaque antéro-supérieure gauche, en pleine matité.



Oops, page PA297 was not yet downloaded :(

## Notes

- L'interrogatoire permet de retrouver un terrain à risque de cirrhose (voir chapitre 10. Cirrhose et complications).
- L'examen clinique note :
  - . l'existence d'un foie à bord inférieur dur à la palpation ;
  - . des signes d'insuffisance hépatocellulaire ;
  - . des signes d'hypertension portale.
- Les examens biologiques, morphologiques (échographie abdominale), endoscopiques (fibroscopie œso-gastro-duodénale) et la ponction biopsie hépatique confirmeront le diagnostic.
- Le traitement repose sur le régime sans sel et les diurétiques (voir chapitre 10. Cirrhose et complications).

### 2.1.2. Insuffisance cardiaque globale

L'ascite s'intègre dans un tableau d'anasarque avec :

- œdèmes des membres inférieurs ;
- épanchement des séreuses (ascite, pleurésie, voire péricardite) ;
- signes cardiaques droits.

## 2.2. Ascites riches en protides

### 2.2.1. Ascite néoplasique

L'ascite néoplasique apparaît habituellement au cours d'une carcinose péritonéale dont les 3 principales causes sont les tumeurs :

- ovariennes ;
- digestives (estomac, côlon, rectum, pancréas) ;
- hépatiques.

Le mésothéliome péritonéal qui survient chez des patients ayant été exposés à l'amiante est beaucoup plus rare.

- Le liquide d'ascite présente les caractéristiques suivantes :
  - . aspect citrin, chyleux ou hémorragique ;
  - . riche en protides ;
  - . riche en cellules avec parfois mise en évidence de cellules néoplasiques.
- Notons que le dosage des marqueurs tumoraux dans le liquide d'ascite n'apporte aucun élément d'orientation étiologique. En revanche, le dosage du cholestérol constitue, lorsqu'il est supérieur à 1,2 mmol/L, un argument en faveur du diagnostic d'ascite néoplasique.
- Le contexte clinique peut orienter le diagnostic :
  - . antécédent de tumeur maligne ;
  - . troubles digestifs ou gynécologiques ;
  - . ganglion de Troisier sus-claviculaire gauche ;
  - . nodules péritonéaux perçus au toucher rectal.
- Le dosage sérique des marqueurs tumoraux (antigène carcino-embryonnaire, CA 19-9, CA 125, alpha-fœtoprotéine) ainsi que les examens morphologiques suivants permettent généralement l'identification du cancer primitif :
  - . échographie abdomino-pelvienne ;
  - . tomodensitométrie abdomino-pelvienne ;
  - . fibroscopie œso-gastro-duodénale et coloscopie ;
- La laparoscopie avec biopsies dirigées du péritoine est indiquée en cas de suspicion de mésothéliome péritonéal ou de carcinose péritonéale dont le cancer primitif n'est pas connu.

### 2.2.2. Ascite tuberculeuse

- L'ascite tuberculeuse est souvent secondaire à une tuberculose génitale, mais la tuberculose péritonéale isolée est également fréquente.
- Le liquide d'ascite présente les caractéristiques suivantes :
  - . aspect citrin ;
  - . riche en protides ;
  - . riche en cellules lymphocytaires (plus de 60 % de la cellularité totale).
- L'examen direct du liquide d'ascite après coloration de Ziehl et les cultures sur milieu de Löwenstein permettent, de manière très inconstante, l'isolement du BK.
- Le contexte clinique peut orienter le diagnostic :

Oops, page PA299 was not yet downloaded :(



## Notes

• **Syndrome de Demons-Meigs**

Il associe :

- une ascite riche en protides ;
- une pleurésie droite ;
- une tumeur bénigne de l'ovaire (kyste dermoïde).

• **Maladie gélatineuse du péritoine**

Elle se définit par l'existence d'un épanchement péritonéal de consistance gélatineuse (donc très difficilement ponctionnable) provenant de la rupture d'un kyste dermoïde dans l'abdomen (kyste de l'ovaire ou plus rarement, kyste intestinal).

• **Hypertension portale par bloc intrahépatique non cirrhotique (Ex. bilharziose hépatique) et hypertension portale par bloc infra-hépatique (obstruction de la veine porte)**

Ils n'entraînent que très rarement la constitution d'une ascite, car dans ces différents cas, il n'existe pas d'insuffisance hépatocellulaire.

**2.3. Ascite chyleuse****2.3.1. Définition et diagnostic positif**

L'ascite chyleuse se reconnaît et se définit par l'aspect lactescent du liquide d'épanchement lié à une augmentation de la teneur en lipides qui est supérieure à 1 g/L et dont 75 % au moins sont des triglycérides. La formule cellulaire du liquide est lymphocytaire.

**2.3.2. Manifestations associées**

L'ascite chyleuse peut être associée à d'autres manifestations secondaires aux perturbations de la circulation lymphatique, ces manifestations sont au nombre de trois :

- œdèmes des membres inférieurs (très fréquents, souvent mous mais parfois durs et infiltrés).
- chylothorax l'association d'une ascite chyleuse avec un épanchement pleural ayant les mêmes caractéristiques macroscopiques et biochimiques s'observe dans 20-30 % des cas ;
- syndrome d'entéropathie exsudative.

**2.3.3. Étiologies** (voir Tableau page suivante)

- **Oblitération ou compression des voies lymphatiques :**
  - . étiologie de loin la plus fréquente ;
  - . doit toujours être évoquée devant une ascite chyleuse contenant plus de 3 g/l de lipides ;
  - . les causes d'oblitération sont :
    - les adénopathies malignes primitives (LMNH, maladie de Hodgkin) ou secondaires (carcinome digestif ou génito-urinaire),
    - les atteintes tumorales du mésentère (adénocarcinomes gastriques ou pancréatiques).
- **Malformation lymphatique congénitale.**
- **Rupture traumatique chirurgicale du canal thoracique après chirurgie médiastinale ou œsophagienne.**
- **Hypertension lymphatique avec hyperdébit :** la cirrhose hépatique avec hypertension portale est l'exemple le plus démonstratif de ce mécanisme.

**2.3.4. Traitement\***

Il peut être médical et chirurgical :

- traitement médical :
  - . symptomatique de l'ascite chyleuse qui ne diffère en aucune manière de celui de toute ascite ;
  - . diététique en particulier dans les ascites chyleuses chroniques idiopathiques consistant à diminuer l'apport *per os* des triglycérides à chaîne longue au profit des triglycérides à chaîne moyenne ;
  - . chimiothérapie d'une affection maligne en particulier d'un cancer de l'ovaire ;
- traitement chirurgical :
  - . suture d'une éventuelle fistule lymphatique ;
  - . dans certains cas, après échec du traitement médical, peut être discutée une anastomose chirurgicale lympho-veineuse.

Oops, page PA301 was not yet downloaded :(





Oops, page PA303 was not yet downloaded :(

## Notes

### 3.1. Troubles de la progression

- Une hypersegmentation non propulsive correspondant à une hyperspasmodicité freine la progression des matières fécales le long du cadre colique.
- L'hypomotricité colique due à un manque de stimulations (faible activité physique, hydratation insuffisante, déficit en fibres alimentaires) est un facteur physiopathologique très important. Parfois, l'hypomotricité est induite par la consommation de laxatifs « irritants » (maladie des laxatifs), ou beaucoup plus rarement en rapport avec un syndrome d'inertie colique.

### 3.2. Troubles d'évacuation

Les troubles de l'évacuation au niveau du recto-sigmoïde sont extrêmement fréquents et l'on parle alors de constipation terminale.

### 3.3. Facteurs psychologiques et socioculturels

- Un facteur psychogène est souvent présent et remonte souvent à l'enfance avec fréquemment une mère souffrant elle-même de constipation chronique et « obligeant » parfois l'enfant à aller à la selle.
- Des antécédents de sévices sexuels sont parfois retrouvés chez les patients souffrant de troubles fonctionnels intestinaux.

## 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 4.1. Interrogatoire

- **Il précise :**
  - . l'ancienneté de la constipation et les circonstances de survenue. Une constipation ayant débuté dans l'enfance évoque une maladie de Hirschsprung ou un mégarectum idiopathique ;
  - . les antécédents obstétricaux à risque (épisiotomie, forceps), les antécédents gynécologiques (chirurgicaux et médicaux) ou urinaires mais aussi de chirurgie digestive ;
  - . les antécédents médicaux en particulier de maladie neurologique (maladie de Parkinson, etc) ;
  - . les antécédents familiaux ;
  - . les prises médicamenteuses, en particulier la consommation de laxatifs irritants contenant de la bourdaine, du séné, de la rhubarbe, du cascara ou de laxatifs anthraquinoniques.
- **L'interrogatoire précise également les signes associés orientant vers une cause organique :**
  - . rectorragies ;
  - . émissions glaireuses ;
  - . faux besoins, amaigrissement.

À l'inverse une constipation remontant à plusieurs années associée à des ballonnements et des douleurs du cadre colique pendant les périodes de stress, est en faveur de troubles fonctionnels intestinaux (en particulier si le sujet est jeune).

### 4.2. Examen physique

- Il recherche des signes orientant vers une cause organique en particulier néoplasique ou un trouble de la statique rectale.
- L'inspection et la palpation de l'abdomen précisent l'état de la paroi abdominale, avant et après mise en tension de l'abdomen, permettant ainsi de mettre en évidence une éventration ou une hernie.
- La palpation peut également trouver une masse dure évoquant une néoplasie colique ou molle évoquant un fécalome colique.
- La palpation des aires ganglionnaires peut permettre la mise en évidence d'adénopathies inguinales évoquant dans ce contexte un cancer du canal anal.
- L'inspection du périnée en position genupectorale mais aussi en position accroupie peut permettre de diagnostiquer un prolapsus rectal. Le toucher ano-rectal recherche une tumeur anale ou rectale, un fécalome, une hypotonie sphinctérienne ou une contraction paradoxale évoquant un anisme.

### 4.3. Synthèse diagnostique (voir Figure 2)

Au terme de cette démarche clinique, on distingue 2 situations :

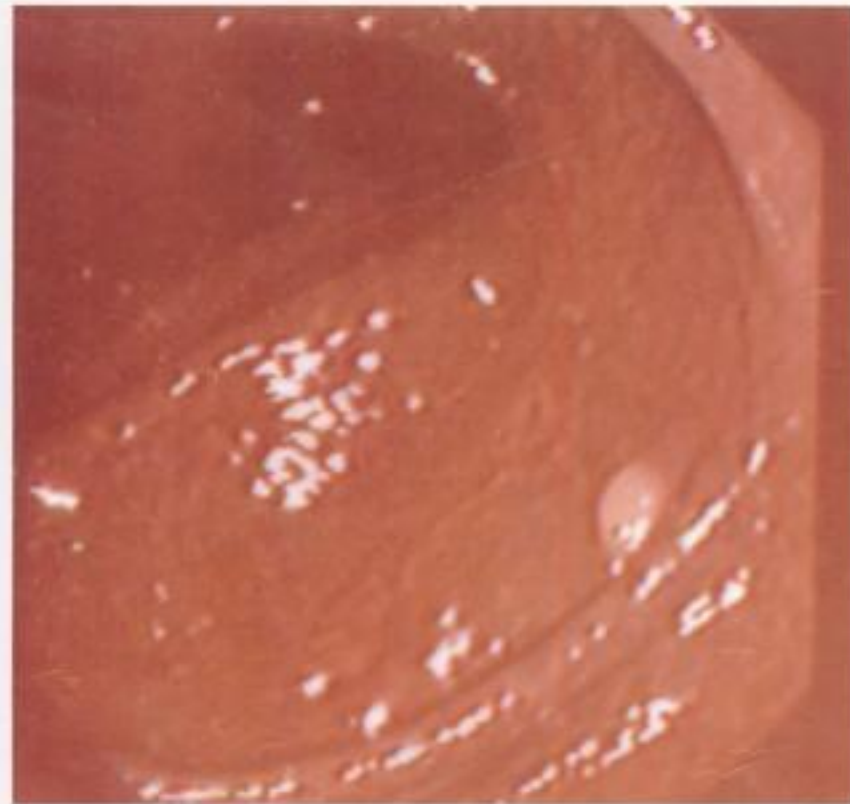
- une cause organique en particulier tumorale est diagnostiquée ou suspectée et des examens complémentaires sont alors prescrits ;
- une origine fonctionnelle est probable et un traitement symptomatique est alors débuté.

#### 4.3.1. Cause organique probable

Des examens complémentaires doivent être prescrits (voir Tableau page suivante) :

- **coloscopie totale** qui permet de diagnostiquer, en particulier chez le sujet de plus de 50 ans une néoplasie colique ou rectale, ou une diverticulose sigmoïdienne. Une mélanose colique secondaire à la prise de laxatifs irritants peut également être mise en évidence (voir Figure 1) ;

**Figure 1 : Mélanose colique avec polype sessile au voisinage d'un pli colique**



– **certaines examens biologiques** peuvent être utiles :

- . la numération formule sanguine ;
- . l'ionogramme sanguin qui recherche une hypokaliémie ;
- . un dosage de la glycémie veineuse (diabète) et de la TSHus (hypothyroïdie).

Lorsque l'on évoque un trouble de la statique rectale, d'autres examens sont indiqués :

- **la manométrie anorectale** qui permet de distinguer plusieurs situations schématiques :
  - . une hypertonie de repos parfois associée à de grandes variations de pression à la partie haute du canal anal ;
  - . une hyperpression secondaire à la relaxation du sphincter interne ;
  - . une élévation du seuil de perception consciente du besoin (mégarectum) ;
  - . une diminution du RRAI (réflexe recto-anal inhibiteur) au cours de certaines dyssynergies ano-rectales ;
  - . une abolition du RRAI évoque une maladie de Hirschsprung ;
  - . une absence de relaxation du sphincter externe remplacé par une contraction inappropriée (anisme) ;
  - . une hypotonie de repos secondaire généralement à des lésions d'étirement du nerf honteux interne lors d'efforts excessifs ;
- **la défécographie couplée au colpocystogramme** qui étudie et visualise les mouvements et les positions du rectum pendant la défécation. Cet examen peut mettre en évidence un syndrome du périnée descendant ou une rectocèle antérieure ;
- **l'échoendoscopie anale** qui permet de rechercher une déchirure du sphincter anal secondaire à un accouchement difficile par voie basse (forceps) ;
- **l'étude du temps de latence du nerf honteux interne**, qui permet d'objectiver un allongement secondaire à une lésion du nerf (étirement).



## Notes

Tableau : Principales causes de constipation

Causes	Éléments du diagnostic
<b>Obstacles colo-rectaux</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sténoses tumorales : <ul style="list-style-type: none"> <li>- cancer colique ou rectal</li> <li>- cancer anal</li> <li>- compression extrinsèque par une tumeur pelvienne (ovaire, utérus, prostate)</li> <li>- carcinose péritonéale</li> </ul> </li> <li>• Sténoses non tumorales : <ul style="list-style-type: none"> <li>- sigmoïdite diverticulaire</li> <li>- sténose ischémique (phase cicatricielle)</li> <li>- sténose inflammatoire (maladie de Crohn)</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Coloscopie totale</li> <li>- Examen proctologique</li> <li>- Échographie et tomodensitométrie pelviennes</li> <li>- Échographie et tomodensitométrie abdominopelvienne</li> <li>- Tomodensitométrie de l'abdomen, coloscopie totale</li> <li>- Coloscopie totale</li> <li>- Coloscopie totale</li> </ul>
<b>Causes médicamenteuses</b>	<b>Interrogatoire</b> : « analyse » des ordonnances
<b>Causes métaboliques</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypothyroïdie</li> <li>- Hypercalcémie</li> <li>- Hypokaliémie</li> <li>- Diabète</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- TSH</li> <li>- Calcémie</li> <li>- Ionogramme sanguin</li> <li>- Glycémie</li> </ul>
<b>Causes neurologiques</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Maladies neurologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>- accidents vasculaires cérébraux</li> <li>- paraplégie</li> <li>- maladie de Parkinson</li> </ul> </li> <li>• Maladie de Hirschsprung</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Examen neurologique</li> <li>- Manométrie anorectale</li> <li>- Biopsie rectale profonde (agénésie des plexus nerveux)</li> </ul>
<b>Autres causes</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pathologie bénigne anale : <ul style="list-style-type: none"> <li>- fissure (constipation « réflexe »)</li> <li>- rectite inflammatoire (RCH) ou infectieuse</li> </ul> </li> <li>• Mégarectum, anisme</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Examen proctologique (anuscopie, rectoscopie)</li> <li>- Manométrie anorectale</li> </ul>

**4.3.2. Origine fonctionnelle probable**

La constipation est associée à d'autres signes fonctionnels intestinaux et les examens complémentaires ne sont généralement pas utiles.

Néanmoins, en cas de constipation sévère résistant à un traitement médical bien conduit, il peut être utile de prescrire :

- **une mesure du temps de transit colique** qui permet de confirmer l'allongement du temps de transit colique et de préciser le caractère global, colique droit (syndrome d'inertie colique) ou recto-sigmoïdien (constipation terminale) ce qui permet d'orienter le traitement ;
- **une recherche d'anthraquinones dans les selles** qui peut également être utile lorsque l'on suspecte la prise (cachée) de laxatifs (maladie des laxatifs).

Oops, page PA307 was not yet downloaded :(

## Notes

• **Laxatifs lubrifiants ou émollients**

Les huiles de vaseline ou de paraffine agissent en retardant l'absorption de l'eau. Par exemple, paraffine liquide (LANSOYL® Gelée avec ou sans sucre) : 1 dose 3 fois par jour.

• **Laxatifs osmotiques**

- Ils agissent en provoquant une hyperosmolarité intraluminale créant un appel d'eau du secteur plasmatique pour mieux hydrater les selles et favoriser ainsi leur progression et leur évacuation. Le lactulose (DUPHALAC®, IMPORTAL®, LACTULOSE BIPHAR®) est le plus utilisé. Sa posologie usuelle est de 3 sachets par jour répartis en 3 prises.
- Certains médicaments associent laxatif osmotique et lubrifiant. Par exemple : lactulose, paraffine liquide et vaseline (TRANSULOSE®).

• **Régulateurs à base de PEG 3500 ou macrogol**

- Ce sont des mélanges de polymères de polyéthylène glycol de haut poids moléculaire et par conséquent non absorbables. Il existe de nombreux produits contenant des quantités différentes de PEG (TRANSIPEG® 2,95 g et 5,9 g, FORLAX®, MOVICOL®).
- La posologie nécessaire est habituellement de 10 à 20 g de PEG par jour.

**5.1.3. Laxatifs utilisés par voie rectale**

- Les suppositoires de glycérine peuvent ponctuellement être utiles en cas de constipation terminale.
- Le tartrate acide de potassium, bicarbonate de Na (EDUCTYL®) à la posologie de 1 suppositoire le matin ou quelques minutes avant l'exonération, agit comme un « starter de la selle » grâce à la libération de gaz carbonique.
- Le MICROLAX® (1 mini-lavement le matin) peut ponctuellement être utilisé.

**5.2. Troubles de la statique périnéale**

- La rééducation ano-périnéale fait en particulier appel à la technique de **biofeedback** qui est une technique de thérapie comportementale à proposer aux malades ayant une constipation terminale avec anomalie à la manométrie ano-rectale : faiblesse du réflexe recto-anal inhibiteur ou contraction volontaire sphinctérienne faible (avec incontinence fécale).
- En cas de prolapsus rectal extériorisé, une intervention chirurgicale est indiquée. On réalise une **rectopexie** par voie abdominale consistant à fixer le rectum au niveau des structures fixes du pelvis postérieur à hauteur du promontoire. Chez le sujet âgé en mauvais état général, l'**intervention de Delorme** est une technique périnéale présentant l'avantage de pouvoir être réalisée sous anesthésie loco-régionale.



# Diarrhée aiguë chez l'adulte

## Item 302 ■ Diarrhée aiguë chez l'enfant et chez l'adulte

- Devant une diarrhée aiguë chez l'enfant ou chez l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

### Notes

#### 1. DÉFINITION

#### 2. ÉPIDÉMIOLOGIE

- 2.1. Incidence
- 2.2. Impact socio-économique des diarrhées aiguës dans les pays développés
- 2.3. Caractéristiques des cas de diarrhées aiguës en France

#### 3. ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ

#### 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

- 4.1. Syndrome dysentérique et syndrome cholériforme
- 4.2. Anamnèse
- 4.3. Examen physique
- 4.4. Examens complémentaires

#### 5. FORMES CLINIQUES EN FONCTION DU GERME

- 5.1. *Vibrio cholerae* : choléra
- 5.2. Shigellose
- 5.3. Salmonellose
- 5.4. Yersiniose à *Yersinia enterocolitica*
- 5.5. *Campylobacter jejuni*

#### 6. DIARRHÉE DU VOYAGEUR (TURISTA)

- 6.1. Généralités
- 6.2. Principales causes

#### 7. TOXI-INFECTIONS ALIMENTAIRES COLLECTIVES

- 7.1. Définition
- 7.2. Principales causes

#### 8. COLITE PSEUDO-MEMBRANEUSE

- 8.1. Généralités
- 8.2. Démarche diagnostique
- 8.3. Examens complémentaires

#### 9. TRAITEMENT DES DIARRHÉES AIGUËS

- 9.1. Traitement préventif de la diarrhée du voyageur
- 9.2. Traitement curatif de la diarrhée du voyageur
- 9.3. Traitement de la colite pseudo-membraneuse

## 1. DÉFINITION

L'OMS définit une diarrhée aiguë par l'émission de plus de deux selles très molles à liquides par jour depuis moins de 14 jours.

Oops, page PA310 was not yet downloaded :(

## 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 4.1. Syndrome dysentérique et syndrome cholériforme

Il convient de distinguer syndrome dysentérique et syndrome cholériforme afin d'avoir une orientation étiologique (voir Tableau 1).

**Tableau 1 : Comparaison entre syndromes dysentérique et cholériforme**

	Syndrome dysentérique	Syndrome cholériforme
<b>Selles</b>	Fréquentes mais peu abondantes ; glaiseuses, mucopurulentes et parfois sanglantes	Très nombreuses, aqueuses, afécales sans glaires ni sang fréquemment accompagnées de vomissements
<b>Douleurs abdominales</b>	Fréquentes avec épreintes et ténésmes	Absentes ou modérées
<b>Fièvre</b>	Oui	Non

### 4.2. Anamnèse

– **L'interrogatoire recherche :**

- un voyage récent en zone d'endémie ou en milieu tropical évoquant une diarrhée du voyageur (turista) ou une parasitose ;
- une prise récente d'antibiotiques ou de veinotoniques, d'aspirine ou d'AINS ;
- une chimiothérapie récente ;
- des cas identiques dans l'entourage qui orientent vers une toxi-infection alimentaire collective (TIAC) ;
- une maladie inflammatoire intestinale ;
- une immunodépression connue par le VIH. Parmi les agents responsables de diarrhée au cours du syndrome d'immunodépression acquise, le cytomégalovirus, *Cryptosporidium*, *Isospora belli* ou *Microsporidium* sont souvent rencontrés.

- **Parfois, la chronologie des événements cliniques oriente d'emblée vers un germe précis :** en cas d'infection à *E. coli* 0157:H7, la diarrhée suit en moyenne de 3 jours la contamination (typiquement ingestion de viande hachée de bœuf insuffisamment cuite) et devient hémorragique au 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> jour.

### 4.3. Examen physique

- L'examen physique est en général pauvre en dehors d'une sensibilité du cadre colique à la palpation. En cas de météorisme douloureux, une dilatation colique aiguë doit être suspectée et des radiographies de l'abdomen sans préparation effectuées sans tarder. Cette complication est classique des colites à *Clostridium difficile*, *Shigella* et cytomégalovirus (immunodéprimé par le VIH).
- Des œdèmes des membres inférieurs survenant au cours d'une diarrhée aiguë, orientent vers une entéropathie exsudative secondaire à une colite pseudomembraneuse.

### 4.4. Examens complémentaires

Des examens complémentaires sont indiqués dans les cas suivants :

– **patients fragiles face à une déshydratation ou à un syndrome septique :**

- personnes âgées ;
- immunodéprimés : traitement par corticoïdes ;
- insuffisants et transplantés rénaux ;
- patients ayant une valvulopathie ou un anévrisme de l'aorte ;

– **patients particulièrement sensibles à une infection :**

- patients avec achlorhydrie (gastrectomisés, maladie de Biermer) ;
- retour d'un voyage en zone d'endémie ;
- prise récente d'antibiotiques ;
- notion d'épidémie à un germe accessible à un traitement ;
- toxi-infection alimentaire ;

– **patients présentant des signes de gravité ;**

– **patients présentant un syndrome dysentérique ;**

– **patients présentant une diarrhée évoluant depuis plus de 3 jours.**



Oops, page PA312 was not yet downloaded :(

## 5. FORMES CLINIQUES EN FONCTION DU GERME

Les diarrhées aiguës d'origine bactérienne peuvent être classées en deux catégories :

- **les entéropathies invasives**, causées par des bactéries qui envahissent la muqueuse, généralement de l'iléon et/ou du côlon. La perte de l'intégrité de l'épithélium intestinal et la réponse inflammatoire sont responsables d'une exsudation de leucocytes altérés, souvent associés à du mucus et du sang. La diarrhée elle-même peut être liquide et riche en leucocytes ou franchement sanglante, généralement de faible volume, associée à un syndrome dysentérique. Sur le plan général, un syndrome fébrile est généralement présent, parfois associé à des manifestations extra-digestives (cutanées, articulaires, neurologiques, etc.) ;
- **les entéropathies entérotoxiques**, causées par des bactéries qui colonisent et adhèrent à la muqueuse du grêle, mais sans l'envahir et agissent par l'intermédiaire de toxines qui se fixent sur des récepteurs particuliers. Elles sont caractérisées par une diarrhée hydrique abondante, généralement isolée, sans fièvre, sans douleur abdominale, ni syndrome dysentérique et peuvent entraîner une déplétion liquidienne majeure très rapide avec déshydratation.

### 5.1. *Vibrio cholerae* : choléra

- Ce germe agit sur les entérocytes principalement jéjunaux par l'intermédiaire d'une entérotoxine et réalise le modèle même de la diarrhée sécrétoire. L'homme est le seul réservoir et la transmission se fait par les œufs souillés. L'importance de la diarrhée peut être considérable (plusieurs litres par heure) et aboutir à une déshydratation et à des troubles hydroélectrolytiques qui expliquent qu'en l'absence de traitement, la mortalité puisse être importante dans les pays sous-développés.
- Le diagnostic peut être fait à l'examen direct de selles fraîches ou par la coproculture.
- Le but du traitement est de restaurer et de maintenir l'équilibre hydroélectrolytique pendant la durée d'action de la toxine et d'éradiquer le germe.

### 5.2. Shigellose

- Quatre espèces de ce germe sont actuellement connues, *Shigella dysenteriae* serait le plus pathogène. Ce germe persiste sous forme endémique dans les pays tropicaux et dans les zones tempérées. La transmission est réalisée sur un mode oro-fécal, surtout par contact interhumain ou par l'ingestion d'eau ou d'aliments contaminés.
- Après une incubation de 24 à 72 heures, la symptomatologie digestive débute par une diarrhée hydrique pendant deux à trois jours, rapidement suivie d'un syndrome dysentérique correspondant à l'invasion de la muqueuse par le germe. S'y associent un syndrome inflammatoire souvent très marqué et une thrombopénie modérée.
- Des complications rares mais gravissimes sont possibles : mégacôlon toxique, syndrome hémolytique et urémique.
- Le diagnostic est habituellement fait par la coproculture réalisée sur milieu sélectif.
- La rectoscopie montre des signes de rectite non spécifiques avec de fréquentes ulcérations.

### 5.3. Salmonellose

- Il s'agit d'un bacille à Gram négatif, responsable de la première cause d'infections d'origine alimentaire (il est retrouvé dans les volailles, les œufs et les produits laitiers). Il frappe les sujets aux âges extrêmes de la vie (nourissons, vieillards). Le germe se localise préférentiellement au niveau de l'iléon et, à un moindre degré, au niveau du côlon. Il est invasif, mais ne se multiplie pas dans l'épithélium. La translocation est relativement fréquente, expliquant l'envahissement des ganglions lymphatiques, puis les disséminations extra-digestives.
- La période d'incubation est variable, de 24 heures à 12 jours.
- La symptomatologie associe généralement des signes d'intolérance gastrique et des douleurs abdominales, une diarrhée, tantôt hydrique, tantôt sanglante.
- Un syndrome dysentérique peut être noté en cas d'atteinte colique, mais reste généralement précédé d'une diarrhée hydrique. La fièvre est fréquente (50 %).
- Le diagnostic positif repose sur la coproculture.

Oops, page PA314 was not yet downloaded :(



### 6.2.2. Cause virologique

Un virus est en cause dans 10 à 20 % des cas :

- rotavirus ;
- virus *Norwalk* ;
- adénovirus ;
- astrovirus ;
- entérovirus.

### 6.2.3. Cause parasitaire

Beaucoup plus rarement, la diarrhée du voyageur est due à un parasite :

- *Cryptosporidium parvum* ;
- *Cyclospora* sp. ;
- *Entamoeba histolytica* ;
- *giardia intestinalis*.

## 7. TOXI-INFECTIONS ALIMENTAIRES COLLECTIVES

### 7.1. Définition

Un foyer de toxi-infection alimentaire collective se définit par l'apparition d'au moins deux cas groupés, similaires, d'une symptomatologie digestive dont on peut rapporter la cause à une même origine alimentaire (aliments contaminés par des bactéries pathogènes ou par leur toxine).

### 7.2. Principales causes

Tableau 2 : Principales causes de toxi-infection alimentaire

Incubation courte < 12 h	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Staphylococcus aureus</i> (produits laitiers)</li> <li>• <i>Bacille cereus</i></li> <li>• <i>Clostridium botulinum</i></li> </ul>
Incubation longue > 12 h	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Salmonelles (œufs, lait)</li> <li>• <i>Clostridium perfringens</i> (viandes en sauce, plats composés)</li> <li>• <i>Vibrio cholerae</i> et <i>para-hemolyticus</i></li> </ul>

#### 7.2.1. Salmonelles

Les salmonelles sont responsables de  $\frac{2}{3}$  des toxi-infections alimentaires collectives avec une nette augmentation estivale. Le sérotype *enteritidis* est le plus fréquent. La transmission se fait de l'animal à l'homme par ingestion de nourriture contaminée : volailles, laits des bovins infectés, œufs des poules infectées.

#### 7.2.2. *Staphylococcus aureus*

- *Staphylococcus aureus* agit par l'intermédiaire d'entérotoxines responsables d'une sécrétion hydro-électrolytique dans le grêle. La toxine est produite avant l'ingestion dans l'aliment contaminé. Les aliments les plus souvent contaminés ont une haute teneur en sucre (pâtisseries, crèmes) mais aussi en sel (jambon, viande préemballée). La contamination des aliments survient lors de leur manipulation par un sujet porteur de germe. L'affection est généralement circonscrite à une famille, à un groupe ou à une collectivité.
- L'incubation est très courte (1 à 6 heures).

#### 7.2.3. *Clostridium perfringens*

- *C. perfringens* agit par l'intermédiaire d'une entérotoxine sécrétée pendant la germination des spores ingérées, dont le site d'action est essentiellement iléal. L'aliment contaminé est en règle générale de la viande cuite (bœuf, volaille), puis laissée à température ambiante. Les épidémies surviennent généralement à l'occasion de grands rassemblements (cantines) et le nombre de sujets atteints est généralement élevé (40 à 50).

Oops, page PA316 was not yet downloaded :(

Oops, page PA317 was not yet downloaded :(



Oops, page PA318 was not yet downloaded :(

# Diarrhée chronique

CHAPITRE

27

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 303 ■ Diarrhée chronique

- Devant une diarrhée chronique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Notes

### 1. DÉFINITION

### 2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 3. ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

#### 3.1. Interrogatoire

- 3.1.1. Caractéristiques de la diarrhée
- 3.1.2. Antécédents
- 3.1.3. Signes associés

#### 3.2. Examen physique

#### 3.3. Examens complémentaires de première intention

- 3.3.1. Examens biologiques principaux
- 3.3.2. Examen de selles
- 3.3.3. Coloscopie totale

#### 3.4. Examens permettant la mise en évidence d'une malabsorption

- 3.4.1. Fécalogramme
- 3.4.2. Test au D-xylose
- 3.4.3. Clairance de l'alpha-1 antitrypsine
- 3.4.4. Test de Schilling

### 4. ÉTIOLOGIES

#### 4.1. Diarrhée avec malabsorption

- 4.1.1. Maladie cœliaque
- 4.1.2. Pullulation microbienne : colonisation bactérienne chronique du grêle
- 4.1.3. Malabsorption des sels biliaires
- 4.1.4. Gastro-entéropathie exsudative par obstacle lymphatique
- 4.1.5. Malabsorption par atteinte de la sécrétion exocrine pancréatique

#### 4.2. Diarrhée sans malabsorption

- 4.2.1. Diarrhée osmotique
- 4.2.2. Diarrhée motrice
- 4.2.3. Diarrhée sécrétoire
- 4.2.4. Diarrhée volumogénique

## 1. DÉFINITION

En Occident, où l'alimentation est habituellement pauvre en fibres alimentaires, la diarrhée se définit par un poids moyen calculé sur un recueil de 3 jours des selles supérieur à 300 g/jour pendant plus de 4 semaines. Le plus souvent, le nombre des selles est également augmenté (supérieur à 3 par jour).

## 2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

*Il faut éliminer :*

- une fausse diarrhée du constipé qui se caractérise par des épisodes de selles liquides, de faible abondance, émises essentiellement le matin et exceptionnellement la nuit. Ces épisodes habituellement

## Notes

- les émissions glaireuses ou glairo-sanglantes peu ou pas fécales observées au cours :
  - . des rectites ou rectosigmoïdites des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) ;
  - . des cancers du rectum ou des tumeurs villeuses ;
- une incontinence anale dont le diagnostic repose sur le terrain (personnes âgées ou vieillards grabataires) et le toucher rectal qui met en évidence un fécalome ou un sphincter atone avec absence de contraction volontaire.

### 3. ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Dès lors qu'il s'agit d'une diarrhée chronique, un interrogatoire, un examen clinique complet et des examens complémentaires s'imposent.

#### 3.1. Interrogatoire

##### 3.1.1. Caractéristiques de la diarrhée

- Ancienneté.
- Installation brutale ou progressive.
- Caractère permanent ou par épisodes.
- Fréquence des selles au cours ou en dehors des poussées.
- Horaire des exonérations, notamment par rapport aux repas.
- Urgence ou non de la défécation.
- L'aspect des selles (fécales, afécales, grasses, décolorées, présence d'aliments non digérés et ingérés le jour même, de glaires, de sang, de pus).
- Les facteurs déclenchants ou aggravants (stress, repas).
- L'efficacité des ralentisseurs du transit en particulier du lopéramide.

##### 3.1.2. Antécédents

###### – Personnels :

- . âge ;
- . prises de médicaments responsables de diarrhée chronique (voir encadré ci-dessous) en précisant leur date d'introduction ;
- . prise de médicaments fortement suspectés d'être responsables de colite microscopique (CM) (il faut noter que le délai entre le début du traitement responsable et le début clinique de la CM peut être de plusieurs semaines) :
  - . acarbose,
  - . veinotoniques CYCLO3 Fort®, CIRKAN®, etc.,
  - . lansoprazole,
  - . sertraline,
  - . ticlopidine,
  - . ranitidine ;
- . origine ethnique ou géographique, séjours à l'étranger en particulier en zone tropicale ;
- . antécédent de chirurgie digestive en particulier de vagotomie tronculaire (chirurgie réalisée auparavant en cas de maladie ulcéreuse duodénale), de résection de l'intestin grêle ;

#### PRINCIPAUX PRODUITS POUVANT ÊTRE RESPONSABLES DE DIARRHÉE CHRONIQUE

- |                    |                                   |                                |
|--------------------|-----------------------------------|--------------------------------|
| – Laxatifs         | – Médicaments à visée cardiaque : | – Biguanides                   |
| – Antiacides       | . digitalines                     | – Hypo-uricémiants, colchicine |
| – Acides biliaires | . bêtabloqueurs                   | – AINS                         |
|                    | . inhibiteurs calciques           | – Antimitotiques               |
|                    | . diurétiques                     |                                |

- . irradiation abdominale et/ou pelvienne ;
- . affections cutanées (dermatite herpétiforme par exemple) ou ostéo-articulaires (spondylarthrite ankylosante, arthralgies d'horaire inflammatoire) ;
- . diabète ;
- . maladies endocriniennes en particulier hyperthyroïdie ;
- . maladies auto-immunes : les CM sont considérées comme des **maladies auto-immunes** et sont fréquemment associées à des maladies telles qu'une hyperthyroïdie d'origine auto-immune (thyroï-



- être systématique, afin d'éviter le piège d'une apparente résistance au traitement de la CM, liée en fait à la méconnaissance d'une cause de diarrhée associée ;
- . facteurs de risque vis-à-vis de l'infection par le VIH (toxicomanie, homosexualité) ;
- . consommation alcoolique ;
- **Familiaux :**
  - . maladies inflammatoires intestinales ;
  - . polypose rectocolique ;
  - . néoplasie endocrine multiple de type I (NEM I) dont l'existence doit conduire à évoquer systématiquement dans ce contexte, un syndrome de Zollinger Ellison.

### 3.1.3. Signes associés

- Signes digestifs :
  - . douleurs abdominales, ballonnement, vomissements ;
  - . rectorragies qui orienteront vers une rectocolite hémorragique ;
- Signes extra-digestifs : arthralgies, uvéite, érythème noueux, dermatite herpétiforme, pyoderma-gangrenosum, etc.
- Altération de l'état général : asthénie, amaigrissement.

## 3.2. Examen physique

Il recherche :

- un syndrome hémorragique (ecchymoses, gingivorragies, etc.) évoquant une malabsorption ;
- un syndrome carenciel ;
- des manifestations pouvant s'intégrer dans le cadre d'une maladie inflammatoire intestinale (signes ostéo-articulaires, oculaires, cutanés) ;
- un flush au moment des repas en faveur d'un syndrome carcinoïde ;
- des signes d'hyperthyroïdie, un goitre ;
- une hépatomégalie nodulaire tumorale ;
- des lésions anopérinéales (fistules, abcès) évocatrices de maladie de Crohn ;
- une tumeur au toucher ano-rectal ;
- une palpation des aires ganglionnaires.

## 3.3. Examens complémentaires de première intention

### 3.3.1. Examens biologiques principaux

- Numération formule sanguine, numération des plaquettes, TP, TCK.
- Vitesse de sédimentation, protéine C Réactive.
- Calcémie, phosphorémie.
- Glycémie veineuse.
- T4, TSH ultra sensible.
- Électrophorèse des protéines sériques.
- Sérologie VIH1, 2 (en recueillant au préalable l'accord du patient).

### 3.3.2. Examen de selles

- Un examen parasitologique des selles sur 3 jours est indiqué en particulier s'il existe la notion d'un séjour en région tropicale. Il permet de diagnostiquer notamment une giardiase, une amibiase intestinale, une bilharziose.
- Une coproculture est également indiquée en particulier chez le sujet immunodéprimé.

### 3.3.3. Coloscopie totale

Il s'agit d'un examen essentiel qui doit comporter une iléoscopie et des biopsies coliques systématiques. Il permet de diagnostiquer notamment une néoplasie colique, une maladie de Crohn, une colite infectieuse ou une colite microscopique (voir encadré page suivante).

## Notes

## COLITES MICROSCOPIQUES

## • Définition et diagnostic positif

Les colites microscopiques (CM) sont définies par l'association d'une diarrhée en général chronique, d'un aspect habituellement normal de la muqueuse colique en endoscopie (rarement un érythème est rare mais possible) et d'une inflammation particulière en microscopie dont le profil permet de classer la CM en ces deux types : la colite collagène (CC) et la colite lymphocytaire (CL). Le diagnostic de CM repose donc en pratique, sur la réalisation de biopsies coliques multiples étagées, en particulier au niveau du côlon droit.

## • Critères

## – Deux critères constants et communs aux deux types de colites microscopiques :

- . altération de l'épithélium de surface, diminution de la mucosécrétion, irrégularités nucléaires (apoptose) ;
- . infiltrat inflammatoire de la lamina propria par des lympho-plasmocytes mêlés à des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles.

– Un critère au premier plan dans la CL : l'hyperlymphocytose épithéliale qui atteint souvent 30 à 40 % ( $N < 5\%$ ).– Un critère automatiquement classant dans la CC : l'épaississement net ( $> 10\mu$ ) de la bande collagène sous-épithéliale ( $N < 7\mu$ ) qui mesure jusqu'à 40-50m dans le côlon droit là où l'épaississement est maximal.

## • Traitement

- Le traitement symptomatique par l'opéramide et/ou cholestyramine est indiqué chez tous les malades.
- En cas d'échec, on utilise le budésonide (ENTOCORT®) : 9 mg/jour pendant 8 semaines qui est efficace dans plus de 80 % des cas mais une rechute à l'arrêt du traitement est fréquente, nécessitant alors un traitement au long cours. Les effets cosmétiques et la freination de l'axe hypophyso-surrénalien sont moindres qu'avec une corticothérapie systémique « classique » mais existent tout de même.

## • Incidence et prévalence

Les incidences des deux types de CM sont en Europe de 2 à 4/100 000 habitants/an, voisines de celles de la RCH et de la maladie de Crohn. La prévalence est, en revanche, six fois inférieure à celle des maladies inflammatoires intestinales chroniques en raison d'une régression spontanée des CM au cours du temps (90 % des CL et 60 % des CC s'éteignent avant le cap des trois ans d'évolution).

## • Étiologies

À l'issue de ce bilan, le diagnostic étiologique est souvent suspecté ou déjà fait. En l'absence d'orientation diagnostique, ou en cas de suspicion d'un syndrome de malabsorption du grêle (présence d'un syndrome carenciel), la mise en évidence d'une malabsorption est nécessaire.

## 3.4. Examens permettant la mise en évidence d'une malabsorption

## 3.4.1. Fécalogramme

- Il nécessite un régime riche en lipides puis un recueil des selles sur 3 jours et permet, bien sûr, le dosage du poids de selles mais aussi le calcul du débit lipidique fécal (stéatorrhée). Si ce débit est supérieur à **5 g par 24 heures**, cela signifie qu'il existe une malabsorption ou une maldigestion par insuffisance pancréatique exocrine.
- Le fécalogramme permet également de rechercher la présence de laxatifs dans les selles (maladie des laxatifs) et de calculer l'osmolarité des selles.

## 3.4.2. Test au D-xylose

Il s'agit d'un test qui permet d'évaluer l'absorption des hydrates de carbone (glucides) au niveau de l'intestin grêle proximal. Elle peut aussi s'observer en cas de pullulation microbienne dans le grêle, le sucre étant dégradé par la flore intestinale.

Après administration orale de 25 g de xylose, un dosage sanguin est effectué 2 heures après et les urines seront prélevées durant 5 heures. À l'état normal, la concentration sérique du xylose est égale ou supérieure à 25 mg/dL et l'excrétion urinaire est supérieure à 5 g.



### 3.4.3. Clairance de l'alpha-1 antitrypsine

- L'alpha-1 antitrypsine résiste aux protéases pancréatiques. La mesure de la quantité de selles sur 3 jours (V), de la concentration de l'alpha-1 antitrypsine dans les selles (C) et dans le sérum (S) permet de calculer le volume de sang épuré par jour (CI) suivant la formule :

$$CI = V \times C/S.$$

- À l'état normal, la clairance est inférieure à 15 mL/jour. Cette mesure indique spécifiquement les pertes intestinales, grêles et coliques des protéines plasmatiques. En cas d'entéropathie exsudative, elle est supérieure à 15 mL/24 h.

### 3.4.4. Test de Schilling

- Il explore l'absorption de la vitamine B12 au niveau de l'intestin grêle proximal.
- La vitamine B12 est, à l'état normal, absorbée par l'iléon à condition d'être liée au facteur intrinsèque de l'estomac.

#### DÉROULEMENT DU TEST

Après avoir été saturé par l'injection de 1 000 gamma de vitamine B12 froide, le sujet ingère une dose traceuse de vitamine B12 isolée marquée au  $^{57}\text{Co}$  et de vitamine B12 liée au facteur intrinsèque marquée au  $^{58}\text{Co}$ . La radioactivité est mesurée dans les urines des 24 heures qui suivent l'ingestion. Elle atteint normalement 8 % de la dose ingérée. L'insuffisance d'élimination des deux isotopes témoigne d'une malabsorption ; un rapport  $^{57}\text{Co}/^{58}\text{Co}$  inférieur à 1 indique une insuffisance en facteur intrinsèque (maladie de Biermer).

## 4. ÉTIOLOGIES

### 4.1. Diarrhée avec malabsorption

#### 4.1.1. Maladie cœliaque

Tableau 1 : Syndrome de malabsorption

Signes digestifs	
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Diarrhée chronique d'aspect gras ou hydrique</li> <li>– Flatulences</li> <li>– Douleurs abdominales post-prandiales</li> </ul>	
Signes de carence (syndrome carentiel)	Nature de la carence
Amaigrissement	Nutriments
Appétit parfois conservé ou accru	
Œdèmes ou anasarque	Protéines
Aménorrhée, retard pubertaire	
Asthénie	
Syndrome anémique	Fer, folates, vitamine B12
Syndrome ostéomalacique	Vitamine D, calcium, phosphore
Tétanie	Calcium, magnésium
Syndrome hémorragique	Vitamine K
Glossite	Folates, vitamine B12
Pellagre	Vitamine PP
Acrodermatitis enteropathica	Zinc
Hyperkératose	Zinc
Pigmentation cutanée	



## Notes

## LA MALADIE CÉLIAQUE (MC)

Elle est définie par trois critères :

- un syndrome de malabsorption clinique et biologique (voir Tableau 1) ;
- une atrophie villositaire totale ou subtotale prédominant sur le grêle proximal (duodénum ou duodéno-jéjunum) ;
- une régression de la symptomatologie et des signes histologiques avec un régime sans gluten (critère inconstant).

### • Épidémiologie

- Maladie rare touchant essentiellement la population de race blanche et plus fréquente chez la femme.
- Il existe un pic bimodal de fréquence : 4<sup>e</sup>-5<sup>e</sup> décennie chez la femme, 5<sup>e</sup>-6<sup>e</sup> décennie chez l'homme.
- Sa prévalence est difficile à apprécier du fait de l'existence de formes latentes et d'une épidémiologie différente selon les pays, mais serait de l'ordre de 4 à 5/1000.
- Il existe une prédisposition familiale (la prévalence familiale de la maladie cœliaque chez les parents au premier degré de malades cœliaques est de l'ordre de 10 %).

### • Pathogénie

#### Prédisposition héréditaire

- La MC est liée au complexe majeur d'histocompatibilité notamment avec les gènes HLA de classe II qui incluent DR, DQ et DP sur le bras court du chromosome 6. La maladie est significativement associée à HLA-DR3 ou à une hétérozygotie DR5/DR7 et à HLA-DQ2.
- Le gène HLA B8 est également souvent associé à la maladie.

#### Toxicité du gluten

- Le gluten est un constituant des principales céréales : blé, froment, seigle, orge et avoine. Le riz et le maïs n'en contiennent pas.
- Il se décompose en deux fractions : la glutéine et la gliadine qui est la fraction toxique : altération entérocytaire par allergie à la gliadine.
- Le mécanisme par lequel la gliadine induit les lésions muqueuses n'est pas parfaitement connu. Néanmoins, il est clair que la gliadine entraîne une activation de l'immunité cellulaire chez des sujets génétiquement prédisposés avec des facteurs environnementaux favorisants.

### • Manifestations cliniques

La maladie peut se révéler à tout âge.

#### Chez l'enfant

- Les premières manifestations apparaissent habituellement entre 6 mois et 2 ans :
  - . une chute de la croissance staturo-pondérale ;
  - . des selles abondantes, grasses, parfois liquides ;
  - . exceptionnellement, c'est une constipation qui s'installe ;
  - . au plan général, l'enfant est anorexique et apathique.
- Chez l'enfant, le diagnostic de la maladie cœliaque nécessite un critère supplémentaire : rechute à la réintroduction du gluten.

#### Chez l'adulte

- Syndrome carenciel.
- Signes digestifs (au premier plan que dans 50 % des cas) :
  - . la diarrhée est le signe le plus fréquent mais est souvent négligée par les patients. Les selles sont abondantes, molles, grasses (diarrhée graisseuse) ;
  - . météorisme abdominal ; douleurs abdominales ;
  - . plus rarement, constipation.
- Signes extra-digestifs en particulier certaines dermatites herpétiformes.
- Complications : découverte d'une maladie cœliaque lors d'un bilan pratiqué devant une complication, en particulier un lymphome du grêle.

### • Examens

#### Endoscopie et biopsies intestinales

- La définition classique de la MC repose sur des lésions morphologiques, ce qui rend les biopsies



- **Signes endoscopiques** : les signes endoscopiques les plus fréquents évocateurs d'atrophie villositaire (voir Figure 1) sont :
  - . la décroissance ou la diminution du plissement valvulaire ;
  - . un aspect « en mosaïque » dont la mise en évidence est aidée par la coloration au bleu de méthylène.

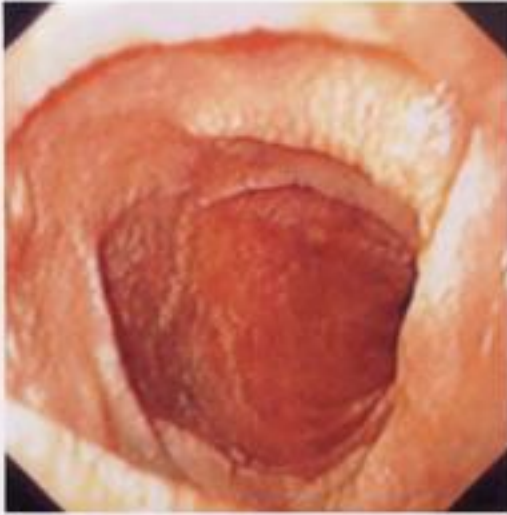


Figure 1 : Atrophie villositaire

- **Signes histologiques** : la lésion caractéristique classique de la muqueuse intestinale associe :
  - . une atrophie villositaire totale ou subtotale de siège au moins proximal (duodénal ou duodéno-jéjunal) ;
  - . des altérations épithéliales faites d'une double composante (entérocytes aplatis et cuboïdaux, pluri-stratifiés, voire desquamés et hyperlymphocytose) intra-épithéliale ;
  - . une hypertrophie cryptique ;
  - . une hypercellularité de la lamina propria, faite de lymphocytes, de plasmocytes et de polynucléaires éosinophiles.

#### Marqueurs sérologiques

- Ils sont d'un grand intérêt pour le dépistage des nouveaux cas de maladie cœliaque et pour la surveillance des cœliaques connus. Il existe trois marqueurs sérologiques principaux :
  - . anticorps anti-endomysium ;
  - . anticorps anti-transglutaminase ;
  - . anticorps anti-gliadine.
- La sensibilité des anticorps anti endomysium de classe Ig A est plus élevée que celle des anticorps anti-gliadine (Ig A et Ig G). La spécificité des Ig A anti-endomysium est pratiquement de 100 %, alors que celle des Ig A anti-gliadine qui peuvent être détectées dans d'autres affections, notamment des maladies bulleuses cutanées (sans atrophie villositaire) est moins bonne.

#### • **Complications**

##### Tumeurs malignes

La prévalence des lésions malignes au cours de la maladie cœliaque est élevée : de 5 à 15 %. Une lésion maligne est à rechercher en cas de résistance secondaire au RSG. On distingue :

- les lymphomes non Hodgkiniens de type T de haut degré de malignité dont la prévalence est multipliée par 40 à 100 par rapport à la population générale. Leur localisation est le grêle dans huit cas sur dix (le jéjunum est plus fréquemment touché que l'iléon), l'estomac et le côlon dans 10 % des cas chacun. Ils siègent essentiellement au niveau du grêle proximal, mais sont parfois multifocaux. Ce sont des lymphomes de haut grade de malignité ;
- les carcinomes épithéliaux notamment de l'oropharynx et de l'œsophage ;
- les adénocarcinomes du grêle, du sein et du testicule.

Il est important de noter que le risque de développer un cancer rejoint celui de la population générale en cas de RSG bien suivi.

##### Ulcérations duodéno-jéjuno-iléales

Ce sont des ulcérations diffuses du grêle qui entraînent des hémorragies et des perforations siégeant souvent en région non atrophique.

##### Cavitations ganglionnaires mésentériques

Elles sont associées à un hyposplénisme.

#### • **Affections associées à l'intolérance au gluten**

Des affections associées sont fréquentes en particulier :

## Notes

- thyroïdite et dysthyroïdie ;
- déficit sélectif en IgA ;
- dermatite herpétiforme ;
- cirrhose biliaire primitive ;
- hyposplénisme et cavitations ganglionnaires mésentériques.

### • Traitement

#### Principes du traitement

- Il consiste en une exclusion totale et définitive du gluten du régime alimentaire, c'est-à-dire de tout aliment à base de seigle, blé, orge et leur substitution par le maïs et le riz. Il nécessite une information complète du malade et des conseils diététiques pour assurer une alimentation équilibrée et variée (voir Tableau 2).
- Il est à noter que l'assurance maladie prend en charge une partie des sommes dépensées par le malade pour l'achat d'aliments sans gluten (fer, folates, calcium, vitamines D, etc.).
- La compensation des carences vitaminiques et d'oligo-éléments, ainsi que la renutrition, peuvent être nécessaires au début du traitement.
- Les malades peuvent être mis en contact avec une association d'aide aux malades atteints de maladie cœliaque (AFDIAG\*).

**Tableau 2 : Liste des principaux aliments à exclure au cours de la maladie cœliaque**

Types d'aliments	Aliments interdits
Dérivés du lait	– Desserts lactés à base de muesli
Viandes	– Cuisinées (du traiteur, surgelé, en conserve), quenelles – Viandes panées ou en croûte
Charcuterie	– Jambonneau pané – Pâtés et galantines – Saucissons : secs, cuits à l'ail, salami, chorizo, cervelas – Saucisses sèches, amyliacées – Farce charcutière utilisée pour les tomates farcies – Boudin (noir et blanc) – Purée, mousse et crème de foie gras – Pâté en croûte, friand, quiche, bouchées à la reine
Produits de la mer	– Poissons farinés ou panés, quenelles – Bouchées, crêpes, quiches aux fruits de mer – Poissons, mollusques et crustacés cuisinés (du traiteur, en conserve ou surgelés) – Beurre de poisson et de crustacé
Légumes	– Légumes verts cuisinés (du traiteur, en conserve, ou surgelé)
Fruits	– Figs sèches en vrac
Féculents et farineux	– Pommes de terre cuisinées du commerce sous forme de ragoût, de pommes dauphines, de gratin – Plats cuisinés (traiteur, conserves, surgelés) – Blé et ses dérivés : farine, semoule, pâtes, couscous, pain blanc, pain complet, au son – Pains fantaisies (au lait, aux raisins, au chocolat, viennois, etc.) – Pain d'épices, pain de mie, biscottes, etc. – Gâteaux secs (salés et sucrés), biscuits salés, pâtisserie, chapelure – Orge et ses dérivés : farine, orge perlée, orge montée – Seigle et dérivés : farine, pain, pain d'épice
Sucre et produits sucrés	– Galettes de riz, de millet, de sarrazin, et surtout les galettes de crêperies
Dessert	– Nougats, dragées – Pâtes surgelées ou en boîte pour tarte – Dessert glacé contenant une pâtisserie, par exemple omelette norvégienne
Boissons	– Bière, panaché



Oops, page PA327 was not yet downloaded :(

## Notes

**4.1.3. Malabsorption des sels biliaires****Un déficit en sels biliaires peut avoir 3 conséquences :**

- malabsorption en triglycérides à chaînes longues et en vitamines liposolubles (ADEK) ;
- favoriser la survenue de lithiase biliaire cholestérolique ;
- les sels biliaires non absorbés au niveau iléal peuvent « irriter » la muqueuse colique et être à l'origine d'une hypersécrétion d'eau et d'électrolytes par le côlon, ce qui augmente le volume des selles.

**– Le test à la cholyglycine met en évidence la déconjugaison des sels biliaires.**

La glycine marquée au  $^{14}\text{C}$  et conjuguée à l'acide cholique est ingérée. Normalement, elle entre dans le cycle entéro-hépatique des sels biliaires.

S'il se produit une déconjugaison, la glycine est absorbée, métabolisée et du  $^{14}\text{CO}_2$  est éliminé par les voies respiratoires. La mesure de la radioactivité par millimole de  $\text{CO}_2$  dans l'air expiré permet d'évaluer l'importance de la déconjugaison. Une apparition tardive traduit une déconjugaison dans le côlon. Celle-ci est excessive en cas de malabsorption des sels biliaires par l'iléon terminal.

**– Les principales causes sont :**

- . cholestases extra- ou intrahépatiques chroniques ;
- . fistules biliaires externes ou internes ;
- . iléopathies, résections iléales > 1 m.

**– Le traitement** repose sur la colestyramine (QUESTAN®).**4.1.4. Gastro-entéropathie exsudative par obstacle lymphatique**

Le syndrome de gastroentéropathie exsudative (GEE) est défini par l'exagération des pertes digestives des protéines plasmatiques.

**• Signes clinico-biologiques**

- La présentation clinique dépend largement de l'étiologie. Pour la plupart des causes de GEE, la déperdition protéique est faible et le patient ne présente aucun symptôme spécifique à la GEE, ceux de l'affection causale étant au premier plan. Lorsque les manifestations de l'exsudation protéique digestive apparaissent, le principal signe est représenté par les œdèmes, conséquence de la diminution de la pression oncotique des protéines plasmatiques. Il s'agit d'œdèmes blancs, mous, symétriques et prenant le godet.
- On peut observer un épanchement au niveau des séreuses (ascite, pleurésie) voire une véritable anasarque. En cas d'obstacles lymphatiques, la diarrhée peut être modérée ou absente, malgré une perte protéique abondante.
- Les signes biologiques de GEE, indépendamment de la cause, sont dominés par l'hypoprotidémie avec hypoalbuminémie et hypergammaglobulinémie. Le diagnostic d'exsudation protéique repose sur la mesure de la clairance de l'alpha-1 antitrypsine dont la valeur normale est inférieure à 15 mL/24 h.
- Devant une hypoprotidémie, il convient avant d'évoquer le diagnostic de GEE, d'écarter les autres causes d'hypoalbuminémie.

**Tableau 4 : Causes d'hypoalbuminémie**

Hémodilution
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Carence d'apport : malnutrition protéique (Kwashiorkor)</li> <li>– Défaut de synthèse : insuffisance hépatique sévère</li> </ul>
Hypermétabolisme
<ul style="list-style-type: none"> <li>– États d'agression (sepsis sévères, polytraumatismes)</li> <li>– Interventions chirurgicales majeures, brûlures étendues, pancréatites aiguës nécrosantes</li> <li>– États cachectiques au cours des cancers</li> </ul>
Pertes excessives
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Rénales (syndrome néphrotique)</li> <li>– Digestives gastroentéropathies exsudatives</li> </ul>



## • Diagnostic étiologique

- Les causes de GEE sont nombreuses et figurent dans le Tableau 5.
- La démarche étiologique dépend en grande partie du contexte clinique. S'il existe des signes évoquant d'emblée une affection intestinale (par ex. maladie de Crohn ou maladie cœliaque) ou cardiaque, c'est la recherche de l'étiologie qui guidera les explorations.
- Seules les situations où le syndrome de GEE apparaît **isolé** posent des problèmes spécifiques. On peut distinguer dans ce cadre deux situations.

### *Les GEE par obstacle fonctionnel du retour lymphatique secondaire à une obstruction veineuse*

Elles sont devenues très rares et sont observées au cours des insuffisances cardiaques congestives à prédominance droite et de façon plus particulière au cours des péricardites chroniques constrictives.

### *Les GEE par obstacle lymphatique au niveau de la lymphe qui regroupent 2 entités*

- **Les lésions obstructives des lymphatiques entéromésentériques**, qui sont dues aux lymphomes ou aux processus inflammatoires ou infectieux chroniques du mésentère. L'échographie, la tomodesitométrie abdominale et le transit de l'intestin grêle en permettent le diagnostic.
- **Les lymphangiectases intestinales primitives (maladie de Waldmann) :**
  - cette affection très rare, débute avant 30 ans avec parfois une prédisposition familiale. L'évolution comporte souvent de véritables poussées, marquées par des douleurs abdominales, une diarrhée et des œdèmes, entrecoupées de rémissions plus ou moins complètes. La présence d'un lymphœdème asymétrique est très évocatrice ;
  - les signes biologiques d'entéropathie exsudative sont accompagnés d'une hypogammaglobulinémie souvent profonde. Certaines formes sont associées à un syndrome inflammatoire biologique. Le transit de l'intestin grêle met en évidence des plis jéjunaux épaissis et irréguliers donnant un aspect nodulaire (voir Figure 2) ;



**Figure 2 : Lymphangiectasie primitive**

Épaississement des plis jéjunaux témoin de la malabsorption.  
Quelques irrégularités des plis leur donnent un aspect nodulaire.

- Le diagnostic repose sur l'identification des lymphangiectases intestinales par les biopsies (voir Figure 3) et l'exclusion des autres causes de lymphangiectases secondaires. Lorsque l'endoscope digestive haute avec biopsies duodénojéjunales ne montre pas de lymphangiectasies, l'entéroscopie doit être effectuée. Cet examen rend aujourd'hui inutile la laparotomie ou la coelioscopie exploratrice. Les anomalies macroscopiques évocatrices sont : un aspect blanchâtre, granuleux de la muqueuse qui est couverte d'un dépôt d'aspect chyleux, ou des nodules blancs épars au sein d'une muqueuse d'apparence normale. L'analyse histologique des biopsies qui doivent être multiples et étagées montre des dilatations des vaisseaux lymphatiques de la sous-muqueuse et de la muqueuse atteignant l'apex des villosités.



## Notes

Figure 3 : Démarche diagnostique d'une gastro-entéropathie exsudative

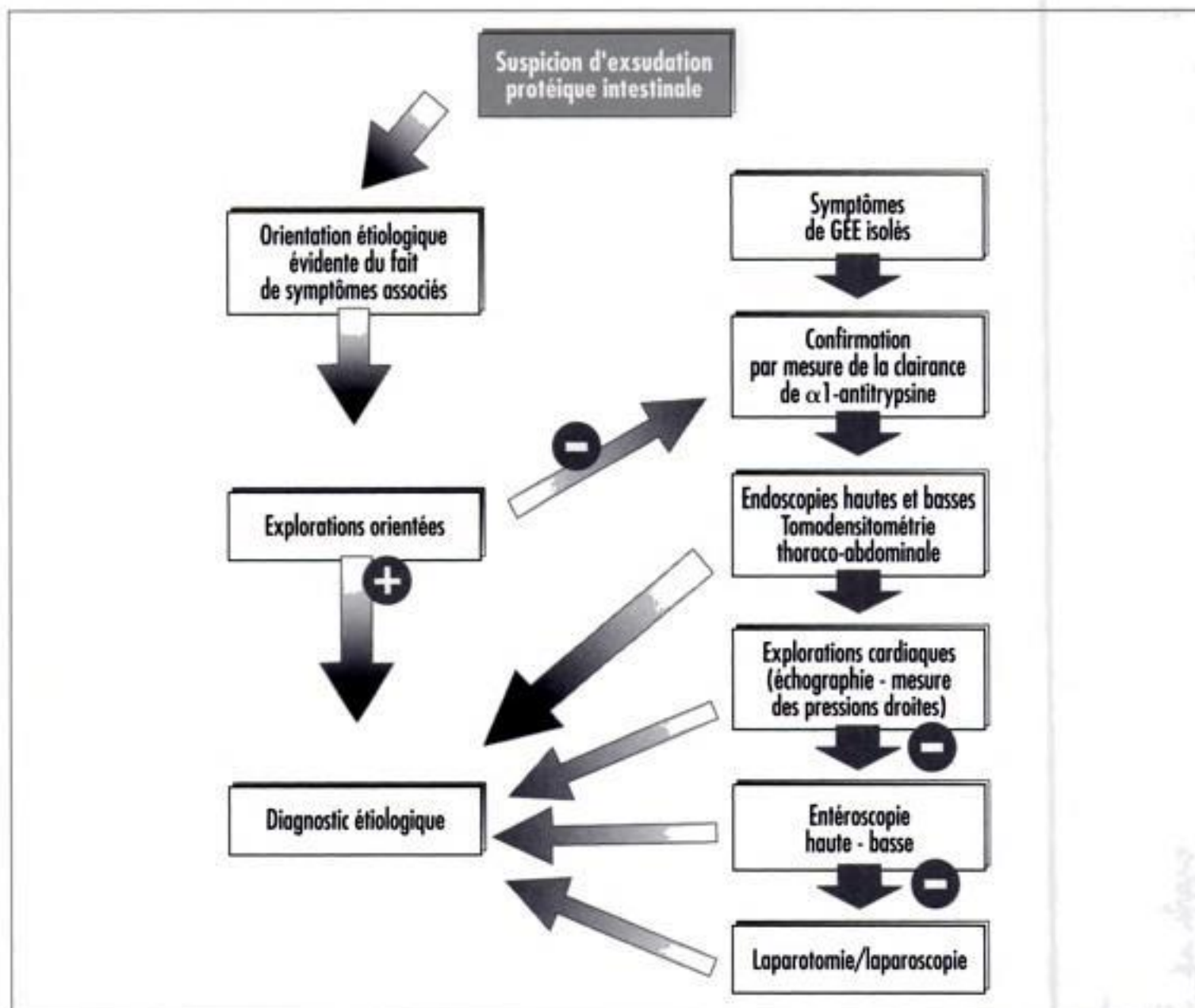


Tableau 5 : Principales causes de gastroentéropathies exsudatives

Blocage lymphatique ou veineux
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lymphangiectasie intestinale primitive ou maladie de Waldmann.</li> <li>- Péricardite constrictive ; insuffisance cardiaque droite.</li> <li>- Tumeur du mésentère.</li> <li>- Tumeur compressive interrompant le retour veineux ou lymphatique mésentérique (exemple : cancer du pancréas).</li> <li>- Fibrose rétro-péritonéale ou péritonéale.</li> <li>- Tuberculose ganglionnaire.</li> <li>- Sarcoidose.</li> </ul>
Ulcérations intestinales
<p>(La sévérité de la perte protéique dépend du caractère limité ou diffus du degré d'inflammation associé.)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie de Crohn étendue sur une grande partie du grêle.</li> <li>- Jéuno-iléite ulcéreuse idiopathique.</li> <li>- Cancers et lymphomes du grêle.</li> <li>- Amylose digestive.</li> <li>- Tuberculose intestinale.</li> <li>- Réaction du greffon contre l'hôte.</li> </ul>
Atteinte de la paroi intestinale sans ulcérations
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Maladie cœliaque, sprue tropicale.</li> <li>- Résection étendue du grêle.</li> <li>- Grêle radique, ischémie intestinale chronique.</li> <li>- Gastropathie hypertrophique (maladie de Ménétrier).</li> <li>- Colite pseudomembraneuse à <i>Clostridium difficile</i>.</li> <li>- Parasitose intestinale (giardiase, schistosomiase, anguillulose).</li> <li>- Pullulation microbienne intestinale.</li> <li>- Maladie de Whipple.</li> <li>- <i>Lupus</i> érythémateux systémique.</li> </ul>

## • Traitement

- C'est avant tout celui de l'étiologie.
- Si la GEE est d'origine lymphatique, des mesures diététiques sont utiles pour diminuer le débit lymphatique : réduction de l'apport lipidique et utilisation de triglycérides à chaînes moyennes (huile Liprofil® et margarine Cerès®) qui, du fait de leur solubilité aqueuse, s'évacuent non pas par les lymphatiques entéromésentériques mais par la voie veineuse portale.
- Les diurétiques ont une efficacité inconstante sur les œdèmes. Les bas de contention sont un appoint souvent utile en cas de lymphœdème.
- Les lymphangiectases primitives avec syndrome inflammatoire peuvent bénéficier d'une corticothérapie générale.

### 4.1.5. Malabsorption par atteinte de la sécrétion exocrine pancréatique

- Il s'agit d'une malabsorption des nutriments par insuffisance pancréatique exocrine (IPE).
- Le diagnostic d'IPE repose en pratique courante sur la mise en évidence d'une stéatorrhée.
- Une IPE s'observe au cours des situations suivantes :
  - . pancréatite chronique ;
  - . atrophie pancréatique primitive ;
  - . exérèse pancréatique (duodéno pancréatectomie céphalique) ;
  - . gastrectomie avec anastomose gastrojéjunale (la mise hors circuit du duodénum peut entraîner une insuffisance pancréatique fonctionnelle car le pancréas n'est dans ce cas, plus normalement stimulé par les hormones duodénales libérées par l'arrivée des aliments dans le duodénum).
- Le diagnostic étiologique repose sur l'anamnèse, la mise en évidence de calcifications sur le scanner pancréatique et l'échoendoscopie pancréatique (qui permet également d'objectiver des anomalies parenchymateuses et du canal de Wirsung).

## 4.2. Diarrhée sans malabsorption (voir Figure 4)

### 4.2.1. Diarrhée osmotique

- Elle est due à l'ingestion de solutés de faible poids moléculaire peu ou pas absorbables par le grêle. Cette malabsorption est soit physiologique (soluté naturellement non absorbable) soit pathologique (déficit enzymatique rendant le soluté non absorbable).
- Les solutés malabsorbés entraînent un appel osmotique d'eau et d'électrolytes dans le grêle puis le côlon.
- Le jeûne supprime la diarrhée sauf si la substance malabsorbée est ingérée « en cachette » par le malade (pathomimie).
- Le diagnostic repose sur :
  - . l'interrogatoire ;
  - . la mise en évidence dans les selles des substances responsables ;
  - . les tests respiratoires en particulier *Breath test* au lactose afin de mettre en évidence un déficit en lactase ou en saccharase-isomaltase ;
  - . l'ionogramme fécal qui permet de mettre en évidence un trou osmotique.

Osmolarité mesurée  $\{(Na + K) \times 2\}$  inférieure à l'iso-osmolarité (290 mOsm) d'au moins 50 mOsm/L.

### 4.2.2. Diarrhée motrice

- Le caractère moteur d'une diarrhée est affirmé par le test au rouge carmin.

Si le temps séparant l'ingestion de 2 gélules de carmin et son apparition dans les selles est inférieur à 6 h (normale 24 à 48 h) et son élimination totale est inférieure à 24 heures, il s'agit d'une diarrhée motrice.

- **Dans 20 % des cas, une cause est mise en évidence :**

- . alcoolisme chronique (interrogatoire, volume globulaire moyen, gamma-GT) ;
- . hyperthyroïdie, cancer médullaire de la thyroïde dont le diagnostic repose sur la palpation, le dosage de la thyrocalcitonine et l'échographie thyroïdienne ;
- . le syndrome carcinoïde dont le diagnostic repose sur le dosage de la sérotonine sanguine et urinaire, le dosage du 5 HIAA urinaire et les examens morphologiques (transit du grêle, coloscopie

Oops, page PA332 was not yet downloaded :(



Oops, page PA333 was not yet downloaded :(

Oops, page PA334 was not yet downloaded :(

# Dysphagie

CHAPITRE

28

GASTRO-ENTÉROLOGIE

## Item 308 ■ Dysphagie

- Devant une dysphagie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

## Notes

### 1. DIAGNOSTIC POSITIF

### 2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 3. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

#### 3.1. Interrogatoire

- 3.1.1. Antécédents personnels et familiaux
- 3.1.2. Caractères de la dysphagie
- 3.1.3. Signes associés

#### 3.2. Examen clinique

#### 3.3. Examens morphologiques

- 3.3.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale
- 3.3.2. Transit baryté de l'œsophage
- 3.3.3. Manométrie œsophagienne
- 3.3.4. Scintigraphie œsophagienne

### 4. PRINCIPALES CAUSES DE DYSPHAGIE

#### 4.1. Dysphagies « lésionnelles »

- 4.1.1. Cancer de l'œsophage
- 4.1.2. Lésions extra-pariétales
- 4.1.3. Œsophagite par reflux
- 4.1.4. Œsophagites caustiques, radiques, médicamenteuses
- 4.1.5. Œsophagites infectieuses
- 4.1.6. Corps étrangers de l'œsophage (urgence thérapeutique)
- 4.1.7. Anneau de Schatzki
- 4.1.8. Diverticule de Zenker
- 4.1.9. Syndrome de Plummer-Vinson ou de Kelly-Paterson
- 4.1.10. *Dysphagia lusoria*
- 4.1.11. Diverticule épiphrénique du 1/3 inférieur de l'œsophage
- 4.1.12. Tumeurs bénignes de l'œsophage

#### 4.2. Dysphagies en rapport avec un trouble moteur de l'œsophage

- 4.2.1. Troubles moteurs œsophagiens primitifs
- 4.2.2. Troubles moteurs secondaires

- La dysphagie, symptôme fréquent en pathologie digestive, impose dans tous les cas une enquête étiologique.
- La fibroscopie œso-gastro-duodénale, précédée d'un interrogatoire et d'un examen clinique détaillé, doit être effectuée rapidement.
- Le cancer de l'œsophage est le principal diagnostic à éliminer.



## 1. DIAGNOSTIC POSITIF

- La dysphagie désigne une perturbation de la progression du bol alimentaire de la bouche vers l'estomac. Au maximum il s'agit d'une aphagie (impossibilité totale de progression du bol alimentaire).
- La dysphagie est définie comme une sensation d'accrochage ou d'arrêt du bol alimentaire au niveau œsophagien.

## 2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Une dysphagie doit être distinguée :

- d'une anorexie : perte de l'appétit (dégoût des aliments sans blocage) ;
- d'une odynophagie : déglutition douloureuse ;
- d'un mérycisme : remontée volontaire d'aliments dans la bouche ; ils sont mâchés à nouveau, puis déglutis ;
- d'une dysphagie oropharyngée : dysphagie de siège cervical haut qui survient, de manière sélective, lors de la phase volontaire de déglutition. Dans cette situation un examen ORL (laryngoscopie) et neurologique et un radiocinéma sont indiqués.

## 3. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

### 3.1. Interrogatoire

Il permet de préciser plusieurs éléments.

#### 3.1.1. Antécédents personnels et familiaux

- Notion de reflux gastro-œsophagien ou brûlure caustique, douleur thoracique.
- Alcoolotabagisme, antécédent de cancer ORL ou bronchique.
- Prise de toxiques, prises médicamenteuses (vibramycine, chlorure de potassium, etc.).

#### 3.1.2. Caractéristiques de la dysphagie

- **Ancienneté.**
- **Mode évolutif de la dysphagie :**
  - . une dysphagie récente d'aggravation progressive évoque une cause organique et en particulier une sténose néoplasique ;
  - . une dysphagie intermittente et variable évoque plutôt un trouble moteur de l'œsophage.
- **Niveau du blocage** sans grande valeur localisatrice :
  - . cervical (base du cou) ;
  - . thoracique (siège rétro-sternal) ;
  - . abdominal (siège épigastrique).
- **Caractère douloureux (odynophagie) :** il témoigne de lésions inflammatoires de l'oropharynx ou de l'œsophage.

#### 3.1.3. Signes associés

- **Altération de l'état général en particulier un amaigrissement** orientant vers une pathologie néoplasique pouvant également être secondaire à la dysphagie elle-même.
- **Pyrosis :** il est en faveur d'un reflux gastro-œsophagien.
- **Douleurs :**
  - . des douleurs postérieures, intenses, rebelles, insomniantes sont en faveur d'une atteinte néoplasique médiastinale ;
  - . des douleurs à la déglutition (odynophagie) témoignent d'une œsophagite ;
  - . des douleurs pseudo-angineuses (bilan cardiaque normal) survenant en dehors d'un effort, sont évocatrices d'un trouble moteur de l'œsophage.
- **Signes de compression médiastinale** évoquant une pathologie maligne :
  - . une dysphonie ;
  - . un hoquet ;
  - . une toux lors de la déglutition.

Oops, page PA337 was not yet downloaded :(

## 4. PRINCIPALES CAUSES DE DYSPHAGIE

### 4.1. Dysphagies « lésionnelles »

#### 4.1.1. Cancer de l'œsophage

Le pronostic est redoutable car le diagnostic est souvent tardif. « Toute dysphagie est un cancer de l'œsophage jusqu'à preuve du contraire. »

- Typiquement il s'agit d'un homme, de plus de 45 ans, alcool-tabagique. La dysphagie d'abord intermittente et capricieuse devient ensuite progressive et permanente, d'abord pour les solides, puis pour les liquides. À ce stade, l'état général est le plus souvent altéré.
- La fibroscopie œso-gastro-duodénale permet de visualiser la tumeur et de réaliser des biopsies précisant le type histologique.
- Le TOGD montre une sténose irrégulière, latéralisée, ulcérée, réalisant un défilé tortueux.
- Une deuxième localisation en particulier ORL doit toujours être recherchée.
- Dans la plupart des cas, il s'agit d'un carcinome épidermoïde de l'œsophage. L'adénocarcinome de l'œsophage est plus rare et se développe sur un endobrachyœsophage.

#### 4.1.2. Lésions extra-pariétales

- Elles peuvent s'accompagner d'une dysphagie.
- Les antécédents (cancer bronchique, du sein) orientent le diagnostic.
- Il s'agit le plus souvent d'une compression tumorale bénigne ou maligne :
  - . cancer bronchique ;
  - . thymome, goitre endothoracique, cancer de la thyroïde.
- Plus rarement, il s'agit d'une compression vasculaire :
  - . anévrisme de l'aorte thoracique ;
  - . oreillette gauche normale (retentissement mitral).
- Le diagnostic peut être évoqué devant des signes de compression médiastinale :
  - . paralysie récurrentielle et paralysie d'une corde vocale ;
  - . compression de la veine cave supérieure (œdème en pèlerine) ;
  - . compression trachéale avec dyspnée inspiratoire.
- Le diagnostic est confirmé par :
  - . la radiographie et la tomodensitométrie thoracique (élargissement du médiastin) ;
  - . la fibroscopie œso-gastro-duodénale qui met en évidence un refoulement œsophagien sans lésion muqueuse ;
  - . l'échoendoscopie œsophagienne qui permet de confirmer l'origine extrinsèque de la sténose.

#### 4.1.3. Œsophagite par reflux

- C'est la deuxième cause de dysphagie, due à une défaillance du sphincter inférieur de l'œsophage.
- La dysphagie peut être progressive ou brutale. L'état général est bon. La sténose (œsophagite stade IV) peut être révélatrice de la maladie ou faire suite à un long passé de reflux. Les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) constituent la base du traitement de l'œsophagite peptique.
- Le traitement des sténoses peptiques repose sur les IPP et les dilatations à la bougie de Savary.

#### 4.1.4. Œsophagites caustiques, radiques, médicamenteuses

- Outre l'ingestion suicidaire de caustique qui peut être cachée, le diagnostic est facile. Les lésions caustiques graves imposent une œsophagectomie d'urgence dans un service spécialisé. Les sténoses séquellaires sont traitées par dilatation endoscopique.
- Les œsophagites médicamenteuses (doxycycline, chlorure de potassium, pinaverium bromure) se manifestent par une dysphagie brutale après l'ingestion du médicament. L'endoscopie haute montre une ulcération souvent de grande taille au sein d'une muqueuse adjacente normale. Les mucilages en granulés prescrits pour la constipation peuvent être responsables d'une sténose œsophagienne, en particulier chez le sujet âgé ayant des lésions peptiques de l'œsophage ou un trouble moteur.



#### 4.1.5. Œsophagites infectieuses

##### • Œsophagites mycotiques à *Candida albicans*

- Elles surviennent dans un contexte d'immunodépression (VIH positif). La dysphagie est souvent d'apparition brutale, rapidement accompagnée d'une odynophagie à irradiation postérieure, à type de brûlure ; il s'y associe souvent un muguet buccal.
- La fibroscopie montre des plaques érythémateuses recouvertes d'un enduit blanchâtre (voir Figure 1). L'examen histologique des biopsies avec coloration PAS permet d'affirmer qu'il s'agit d'une candidose (présence de filaments mycéliens). Le fluconazole (TRIFLUCAN®) est très efficace dans l'œsophagite du sujet HIV positif (100 mg/jour en une prise) pendant 14 à 21 jours.



Figure 1 : Mycose œsophagienne lors d'une corticothérapie au long cours : dépôts blanchâtres punctiformes au dessus du cardia

##### • Œsophagite herpétique (HSV I, HSV II, varicelle, zona)

- Elle est évoquée si des lésions cutané-muqueuses naso-labiales sont présentes (rare en dehors d'un contexte d'immunodépression). Il n'y a pas de guérison spontanée chez l'immunodéprimé. L'endoscopie montre des ulcérations ovalaires creusantes à fond érythémateux, la présence d'un liseré rouge péri-lésionnel et de vésicules est évocatrice. L'examen histologique des biopsies œsophagiennes permet de rechercher les éléments caractéristiques (cellules épithéliales multinucléées et inclusions intranucléaires) et peut être complété par l'immunohistochimie. L'utilisation des anticorps monoclonaux et des cultures est possible.
- L'aciclovir est un antiviral bien toléré par voie orale ou intraveineuse.

##### • Œsophagite à cytomégalo virus (CMV)

- Elle ne survient que chez l'immunodéprimé. En endoscopie, il existe des ulcérations serpiginieuses avec une muqueuse saine aux alentours. Quand les lésions confluent, les ulcères peuvent être de très grande taille. Les biopsies permettent de rechercher les inclusions virales à CMV en histologie. Les anticorps monoclonaux et les cultures permettent de confirmer le diagnostic.
- La ganciclovir (DHPG) (CYMEVAN®, flacon de 500 mg) s'administre en perfusion IV lente à la dose de 5 mg/kg toutes les 12 heures pendant 15 jours à 3 semaines. Les effets indésirables sont très fréquents (hématologiques, neuropsychiques, digestifs) ; la dose doit être réduite en cas d'insuffisance rénale. Le foscarnet (FOSCAVIR®, flacons de 500 mg) est néphrotoxique, il ne s'administre qu'après une hyperhydratation.

#### 4.1.6. Corps étrangers de l'œsophage (urgence thérapeutique)

- L'endoscopie confirme le diagnostic et permet souvent d'extraire le corps étranger. Il s'agit d'un geste urgent, en raison du risque de perforation secondaire.
- Le diagnostic est suspecté devant une douleur thoracique violente d'apparition brutale, fièvre et/ou un emphysème sous-cutané et la perforation est confirmée par le transit aux hydrosolubles qui objective une fuite médiastinale.
- On en rapproche les blocages alimentaires (grosse bouchée non mâchée) survenant chez les malades ayant eu des scléroses de varices œsophagiennes ou après brûlure caustique.

#### 4.1.7. Anneau de Schatzki

Il s'agit d'un diaphragme muqueux annulaire situé au-dessus d'une hernie hiatale, la dysphagie est intermittente avec des périodes de sédation complète. La fibroscopie montre un petit anneau donnant parfois un ressaut lors de son franchissement s'il est serré (voir Figure 2). Il peut être effondré à la pince, dilaté au ballonnet ou à la bougie ou encore sectionné à l'anse diathermique.



## Notes



**Figure 2 : Anneau de Schatzki**

Il est considéré comme une complication du reflux et correspond à un rétrécissement annulaire surmontant une petite hernie hiatale n'entraînant pas, en général, de dysphagie.

#### 4.1.8. Diverticule de Zenker

Diverticule pharyngo-œsophagien du  $\frac{1}{3}$  supérieur de l'œsophage (voir Figure 3).

- Il s'agit d'une hernie muqueuse localisée à la face postérieure de la jonction pharyngo-œsophagienne dont le développement est lié à une hypertonie du sphincter supérieur de l'œsophage. C'est une pathologie acquise, le plus souvent chez l'homme de plus de 60 ans.
- Il se manifeste par une dysphagie haute, « capricieuse » accompagnée de régurgitations alimentaires postprandiales spontanées ou provoquées par la palpation cervicale, et/ou d'une haleine fétide.
- La fibroscopie œso-gastro-duodénale doit être réalisée avec précaution en raison du risque de perforation.
- Le TOGD montre une image d'addition appendue à la face postérieure de l'œsophage.
- Le traitement est chirurgical dans les formes symptomatiques : résection de diverticule et myotomie du muscle crico-pharyngien.



**Figure 3 : Diverticule de Zenker**

Un piège de l'endoscopie haute. Il siège au tiers supérieur, refoule la lumière de l'œsophage et l'endoscope s'y introduit préférentiellement, exposant à la perforation.

#### 4.1.9. Syndrome de Plummer-Vinson ou de Kelly-Paterson

- Ce diagnostic très rare en France, mais fréquent en Scandinavie, est évoqué devant une dysphagie haute intermittente chez une femme présentant une anémie ferriprive et des troubles cutanéo-muqueux (perlèche, langue décapillée, ongles cassants). La fibroscopie visualise une membrane grise, blanchâtre située à la face postérieure du tiers supérieur de l'œsophage, parfois diaphragmatique, qui se rompt facilement.  
Le risque de survenue d'un cancer de l'œsophage est élevé (surveillance endoscopique annuelle).
- Le traitement repose sur la supplémentation en fer et la rupture endoscopique de la membrane.

#### 4.1.10. Dysphagia lusoria

La dysphagie est due à une artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne. Cette anomalie embryologique est fréquente, mais elle est rarement responsable de symptôme. Le transit œsophagien montre une encoche postérieure sur le tiers moyen de l'œsophage. On en rapproche l'oreillette gauche ectasique.

#### 4.1.11. Diverticule épiphrénique du 1/3 inférieur de l'œsophage

- C'est un diverticule développé aux dépens de l'œsophage, immédiatement sus-diaphragmatique.
- Le développement de cette hernie est expliqué par un trouble moteur de l'œsophage également responsable de dysphagie.

#### 4.1.12. Tumeurs bénignes de l'œsophage

### 4.2. Dysphagies en rapport avec un trouble moteur de l'œsophage

Les dysphagies fonctionnelles avec troubles moteurs (TM) de l'œsophage ne seront envisagées **qu'après** avoir vérifié, endoscopiquement, la normalité de l'œsophage.

Le diagnostic doit être évoqué devant :

- un sujet âgé de moins de 40 ans ;
- une dysphagie ancienne, souvent capricieuse, variable d'un jour à l'autre ;
- le caractère paradoxal de la dysphagie, qui prédomine pour les liquides.

Le diagnostic est confirmé par la **manométrie œsophagienne**.

On distingue les TM **primitifs** et les TM **secondaires**.

#### 4.2.1. Troubles moteurs œsophagiens primitifs (voir Tableau page suivante)

##### • Achalasie (mégaoesophage idiopathique) du sphincter inférieur

- Trouble moteur primitif le plus fréquent touchant principalement l'adulte jeune.
- Elle entraîne le plus souvent une dysphagie pour les solides, rarement pour les liquides (dysphagie paradoxale). Il existe une intolérance aux liquides chauds ou glacés, la progression alimentaire est facilitée par l'orthostatisme, la surélévation des bras au-dessus de la tête, la manœuvre de Valsalva ou après ingestion d'eau glacée.
- Un amaigrissement est possible.
- Les régurgitations surviennent tardivement et peuvent entraîner des complications infectieuses pulmonaires (pneumopathies d'inhalation).
- Le transit de l'œsophage, suivi en scopie, met en évidence une perte des contractions péristaltiques et la présence de contractions spontanées non propulsives. On retrouve un effilement du bas-œsophage en « queue de radis » et l'œsophage sus-jacent apparaît « trop bien rempli », puis en « chaussette » dans les formes évoluées.
- La fibroscopie œso-gastro-duodénale permet d'éliminer un cancer du cardia, mais retrouve également des signes caractéristiques :
  - . muqueuse œsophagienne pâle, blanchâtre ;
  - . ressaut caractéristique lors du franchissement du cardia ;
  - . œsophage dilaté.
- La manométrie œsophagienne confirme le diagnostic :
  - . absence totale de contractions rapides propagées à la déglutition au niveau du corps de l'œsophage (perte du péristaltisme) ;
  - . au niveau du SIO : hypertonie de repos mais surtout absence de relaxation du SIO à la déglutition.
- Il faut éliminer les affections qui peuvent simuler une achalasie, en particulier chez le sujet âgé :
  - . cancer infiltrant de l'œsophage distal ou du cardia (l'achalasie tumorale représente 5 % de l'ensemble des achalasies manométriques) ;
  - . certains cancers (pancréas, prostate, lymphomes, estomac, bronches) qui, par le biais d'un envahissement des plexus myentériques ou de l'œsophage d'un syndrome paranéoplasique, peuvent être responsables d'une pseudoachalasie. L'échoendoscopie est un examen essentiel pour éliminer ces diagnostics ;
  - . trypanosomiase américaine.
- Le traitement repose sur :
  - . la dilatation pneumatique au ballonnet ;
  - . en cas d'échec de la dilatation, un traitement chirurgical par cardiomyotomie extra-muqueuse (intervention de Heller) avec montage anti-reflux est indiqué surtout si le sujet est jeune ;
  - . injection de toxine botulinique par voie endoscopique est indiquée chez le sujet âgé.
- Une surveillance endoscopique annuelle est nécessaire car il existe un risque de **carcinome de l'œsophage** (de type épidermoïde dans 90 % des cas), même après traitement chirurgical.

##### • Maladie des spasmes diffus de l'œsophage

- Plus rare, cette maladie correspond à un épaissement des couches musculaires prédominant à la partie distale de l'œsophage. La dysphagie et les douleurs sont intermittentes, déclenchées par



Oops, page PA342 was not yet downloaded :(

**• Maladies musculaires ou neuromusculaires**

- La dystrophie musculaire myotonique (Steinert), les dystrophies non myotoniques (Duchenne, myopathie oculo-pharyngée, myopathie facio-scapulo-humérale) s'accompagnent fréquemment d'une dysphagie. Cette dernière peut précéder la maladie de plusieurs années.
- Les atteintes de la jonction neuro-musculaire (myasthénie) s'accompagnent d'une dysphagie haute dans plus de 50 % des cas. Il s'agit d'une difficulté à initier la déglutition (atteinte du muscle strié).

**• Atteintes neurogènes**

Elles concernent :

- les plexus nerveux intrinsèques : la maladie de Chagas ou trypanosomiase américaine est un trouble moteur secondaire au développement du parasite (*Trypanosoma cruzi*) dans la sous-muqueuse de l'œsophage. Le diagnostic est évoqué en cas de voyage en pays d'endémie (Brésil), par l'aspect manométrique proche de celui de l'achalasie du SIO (voir Figure 4) et confirmé par la sérologie ;
- le système nerveux périphérique (alcool, diabète, Guillain-Barré) ;
- le système nerveux central (syndrome pseudo-bulbaire, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, maladie de Parkinson et autres syndromes extra-pyramidaux, dysautonomie) ;
- l'amylose.



Figure 4 : Transit œso-gastro-duodénal (TOGD) : achalasie

Oops, page PA344 was not yet downloaded :(



# Hépatomégalie et masse abdominale

## Item 318 ■ Hépatomégalie et masse abdominale

- Devant une hépatomégalie, une masse abdominale, ou la découverte de nodule hépatique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

### Notes

#### 1. DÉFINITION ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### 2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

- 2.1. Une hépatomégalie peut être en rapport avec une pathologie infectieuse
- 2.2. Éliminer une hépatomégalie de cause extra-hépatique
- 2.3. Faire le diagnostic étiologique d'une hépatomégalie, non liée à une cause cardiaque ou hématologique
  - 2.3.1. Interrogatoire
  - 2.3.2. Examen physique
  - 2.3.3. Examen biologiques de première intention
  - 2.3.4. Échographie abdominale
  - 2.3.5. Examens biologiques de deuxième intention

#### 3. CONDUITE À TENIR AU TERME DES EXAMENS BIOLOGIQUES ET DE L'ÉCHOGRAPHIE ABDOMINALE ET PLACE DE LA PONCTION BIOPSIE HÉPATIQUE

- 3.1. L'hépatomégalie est en rapport avec une stéatose hépatique
- 3.2. L'hépatomégalie est en rapport avec une cirrhose hépatique
- 3.3. L'hépatomégalie est probablement néoplasique

*Une hépatomégalie peut être secondaire à des pathologies très diverses : maladie hépatique bien sûr, mais aussi cardiaque, hématologique ou infectieuse.*

## 1. DÉFINITION ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'hépatomégalie est définie par une hauteur du foie sur la ligne médio-claviculaire supérieure à 12 cm. La limite supérieure du foie est repérée par la percussion et le bord inférieur par la palpation.

Il convient également de mesurer le débord hépatique au niveau de l'appendice xiphoïde qui est, chez le sujet normal, de 1 à 3 cm.

Une ptose hépatique entraîne un abaissement du bord inférieur du foie qui pourrait faire croire à une hépatomégalie, d'où l'importance de toujours repérer par la percussion la limite supérieure du foie.

Le diagnostic d'hépatomégalie peut également être fait lors d'une échographie abdominale réalisée pour un autre motif, par exemple pour des épisodes de coliques hépatiques.

L'examen physique permet également de préciser :

- l'état du bord inférieur et de la face antérieure du foie ;
- l'existence d'une douleur provoquée à la palpation ;
- l'existence d'un souffle ;
- l'existence de signes vasculaires : reflux hépato-jugulaire et expansion systolique du foie.

*Une hépatomégalie doit être distinguée d'une tumeur de l'hypochondre droit ou de l'épigastre en rapport avec un cancer gastrique, pancréatique, colique ou encore avec un lymphome ganglionnaire*

## 2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 2.1. Une hépatomégalie peut être en rapport avec une pathologie infectieuse

En cas de pathologie infectieuse aiguë (brucellose, typhoïde, leptospirose) :

- le sepsis est au premier plan et l'hépatomégalie un épiphénomène ;
- une hépatomégalie est possible en cas d'abcès bactérien ou parasitaire du foie.

### 2.2. Éliminer une hépatomégalie de cause extra-hépatique

**Deux origines extra-hépatiques doivent d'emblée être écartées :**

- une cause cardiaque sera évoquée sur le contexte clinique (cardiopathie avec insuffisance cardiaque droite, hépatalgies d'effort, expansion systolique du foie, reflux hépato-jugulaire, œdèmes des membres inférieurs) et confirmée par l'échographie-doppler cardiaque ;
- une cause hématologique :
  - . un lymphome malin hodgkinien ou non est suspecté devant une splénomégalie associée à l'hépatomégalie et de volumineuses adénopathies superficielles et profondes (thoraciques et abdominales). Une confirmation doit rapidement être apportée par la biopsie ganglionnaire ;
  - . une leucémie aiguë est évoquée sur la numération sanguine, les anomalies du frottis sanguin (myélémie, érythrobastopénie, blastose périphérique) et confirmée par le myélogramme ;
  - . une maladie de Waldenström (hépatosplénomégalie, polyadénopathies périphériques de taille modérée) sera diagnostiquée par la mise en évidence d'un pic monoclonal IgM à l'immunofixation des protéides sériques, et les anomalies du myélogramme, mais surtout par la biopsie ostéoméduillaire plus fiable.

### 2.3. Faire le diagnostic étiologique d'une hépatomégalie, non liée à une cause cardiaque ou hématologique

#### 2.3.1. Interrogatoire

- L'interrogatoire s'attache à rechercher :
  - . un antécédent de transfusion sanguine (en particulier avant mars 1990) ou d'héroïnomanie orientant vers une hépatite chronique virale C ;
  - . une intoxication alcoolique chronique ;
  - . des habitudes sexuelles « à risque » (homosexualité) qui orienteront vers une possible hépatite chronique virale B ;
  - . un diabète ou une dyslipidémie ;
  - . une prise de médicaments hépatotoxiques ;
  - . un antécédent d'ictère, d'hépatite virale aiguë ;
  - . une néoplasie en particulier digestive, passée ou présente ;
  - . des antécédents familiaux d'hépatopathie pouvant orienter vers une hémochromatose génétique ou une maladie de Wilson ;
  - . des épisodes angiocholiques répétés évoquant une cholangite sclérosante primitive.
- On questionne le patient sur une éventuelle modification (récente) de la couleur de ses selles et de ses urines (syndrome de cholestase). Un prurit doit également être recherché et peut être en rapport avec une cirrhose biliaire primitive (femme de 50 ans ou plus) ou toute autre cause de cholestase.
- Une hépatomégalie chez un sujet immigré, vivant en foyer social et présentant également une toux, une fièvre nocturne et un amaigrissement doit faire évoquer de principe une tuberculose hépatique.

#### 2.3.2. Examen physique

- **La palpation du foie** fournit des renseignements importants sur la cause de l'hépatomégalie :
  - . en cas de stéatose, le bord inférieur est moussu ;
  - . en cas de cirrhose hépatique, le foie est dur avec un bord inférieur anguleux ;
  - . en cas de métastases hépatiques d'une néoplasie digestive en particulier colorectale, le foie est dur et nodulaire.
- **Outre la palpation du foie qui est très importante, l'examen physique fournit des éléments étiologiques importants :**
  - . une surcharge pondérale est en faveur d'une stéatose hépatique, cause très fréquente d'hépatomé-



- l'inspection recherche des signes d'insuffisance hépatocellulaire (angiomes stellaires, ongles blancs, érythrose palmaire bilatérale et/ou d'hypertension portale (circulation veineuse collatérale) orientant vers une cirrhose du foie. En cas d'association de ces signes à une décompensation œdémato-ascitique, le diagnostic de cirrhose décompensée pourra d'emblée être (quasiment) affirmé. Une splénomégalie palpable peut être associée à ces différents signes ;
- un ictère (associé à un amaigrissement) oriente vers une pathologie néoplasique ;
- une ascite oriente vers une cirrhose hépatique décompensée ou une carcinose péritonéale ;
- la mise en évidence d'un ganglion de Troisier ou de nodules de carcinose péritonéale au toucher du cul-de-sac de Douglas évoque un cancer digestif, en particulier pancréatique ou œsophagien avec extension péritonéale ;
- une tumeur testiculaire à la palpation des organes génito-externes ;
- le toucher rectal permet de mettre en évidence une prostate dure et nodulaire (évocatrice d'un cancer prostatique) ou une tumeur rectale ;
- une volumineuse splénomégalie associée à une fièvre anarchoïque résistant aux antipyrétiques habituels et à une altération rapide de l'état général (asthénie, amaigrissement), chez un sujet vivant au pourtour du bassin méditerranéen, doit conduire à évoquer une leishmaniose viscérale (maladie de Kala-Azar).

### 2.3.3. Examens biologiques de première intention

Au terme de cet examen clinique, un certain nombre d'examens biologiques devront être réalisés afin d'aboutir au diagnostic étiologique.

- **Le dosage des enzymes hépatiques (ASAT, ALAT, phosphatases alcalines, Gamma-Glutamyl-Transpeptidase) et de la bilirubinémie totale constitue la base de la démarche étiologique :**
  - en cas de stéatose macrovésiculaire : cytolysé inférieure à dix fois la limite supérieure de la normale, associée à une élévation de la Gamma-GT ;
  - en cas d'hépatite alcoolique aiguë : cytolysé prédominant sur l'ASAT avec  $ASAT/ALAT > 1$  ;
  - en cas de cholestase pure ou avec cytolysé dite d'accompagnement, on évoque une compression des voies biliaires intra-hépatiques (métastases hépatiques) ou extra-hépatiques (cancer du pancréas, ampullome vaterien, cholangiocarcinome) ou une maladie cholestatique détruisant les voies biliaires intra-hépatiques telle que la cirrhose biliaire primitive.
- **La numération formule sanguine et la numération plaquettaire sont également indispensables :** elles peuvent mettre en évidence une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles en cas d'hépatite alcoolique aiguë, une thrombopénie en cas de cirrhose hépatique avec hypersplénisme.
- **Une électrophorèse des protéines sériques** permet de rechercher une hypoalbuminémie (insuffisance hépatique due à une cirrhose) ou une hypergammaglobulinémie observée dans les hépatites chroniques virales ou non (hépatite auto-immune) ou la cirrhose biliaire primitive.
- La stéatose constituant une cause fréquente d'hépatomégalie, **les dosages de la glycémie veineuse, des triglycérides, de la cholestérolémie totale et de la ferritinémie** font partie des examens sanguins indiqués en cas d'hépatomégalie.

Associés à l'échographie abdominale, ces examens permettent souvent à eux seuls de faire le diagnostic étiologique.

### 2.3.4. Échographie abdominale

L'échographie hépato-bilio-pancréatique est, dans ce contexte, un examen essentiel à réaliser en première intention car il apporte des renseignements précieux pour le diagnostic étiologique d'hépatomégalie en précisant :

- l'échogénicité du parenchyme hépatique (un foie hyperéchogène d'une façon diffuse est en faveur d'une stéatose). Néanmoins, une stéatose peut être focale et le diagnostic différentiel avec une tumeur nécessite la réalisation d'une tomodensitométrie voire d'une IRM hépatique ;
- le caractère homogène ou nodulaire de l'hépatomégalie. On distingue les tumeurs malignes hépatiques d'aspect nodulaire de l'envahissement tumoral (infiltration maligne diffuse du foie) qui peut être primitif (carcinome hépatocellulaire) ou secondaire (cancer du sein, lymphomes malins non hodgkiniens) ;
- l'existence de signe d'hypertension portale, en particulier splénomégalie et augmentation du diamètre de la veine porte ;
- un éventuel aspect dysmorphique : foie à contours bosselés évoquant une cirrhose hépatique ;
- l'existence d'un épanchement péritonéal en faveur d'une cirrhose décompensée ou d'une carcinose péritonéale ;
- l'état des veines sus-hépatiques (perméables ou thrombosées).



Oops, page PA348 was not yet downloaded :(

Oops, page PA349 was not yet downloaded :(

Oops, page PA350 was not yet downloaded :(



# Ictère à bilirubine conjuguée de l'adulte

## Item 320 ■ Ictère

- Devant un ictère, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Notes

### 1. MÉCANISMES

#### 2. DIAGNOSTIC POSITIF

- 2.1. Diagnostic clinique
- 2.1. Diagnostic biologique

#### 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

- 4.1. Principales étiologies
  - 4.1.1. Ictères par cholestase extra-hépatique
  - 4.1.2. Ictères par cholestase intra-hépatique
- 4.2. Moyens du diagnostic étiologique
  - 4.2.1. Interrogatoire
  - 4.2.2. Examen clinique
  - 4.2.3. Examens biologiques de « débrouillage »

## 1. MÉCANISMES

Les ictères à bilirubine conjuguée sont dus au passage dans le plasma de la bilirubine conjuguée.

### MÉCANISMES DES ICTÈRES À BILIRUBINE CONJUGUÉE

- **Obstacle mécanique sur la voie biliaire principale (VBP)** : on parle alors de cholestase extra-hépatique. Les principales causes sont la lithiase du cholédoque et les cancers du pancréas ou de la VBP.
- **Trouble de l'excrétion ou de la sécrétion biliaire dont le siège est intra-hépatique** : on parle alors de cholestase intra-hépatique qui peut relever de deux mécanismes :
  - obstruction des voies biliaires intra-hépatiques comme on l'observe notamment au cours des cancers secondaires du foie ou des affections destructrices des voies biliaires intra-hépatiques telles que la cirrhose biliaire primitive ;
  - diminution ou arrêt de la sécrétion biliaire du fait d'une atteinte des hépatocytes, comme cela est le cas dans les hépatites aiguës ou chroniques et les cirrhoses hépatiques.

## 2. DIAGNOSTIC POSITIF

### 2.1. Diagnostic clinique

Le diagnostic clinique repose sur la constatation d'une coloration jaune des conjonctives et de la peau associée dans certains cas à :

- des selles décolorées et des urines foncées ;
- un prurit.

## Notes

## 2.2. Diagnostic biologique

Le syndrome cholestatique se définit par l'élévation dans le sérum :

- de la bilirubine à prédominance conjuguée, l'ictère apparaît cliniquement pour une bilirubinémie supérieure à 25  $\mu\text{mol/L}$  ;
- de la gamma GT, des phosphatases alcalines (et de la 5<sup>e</sup> nucléotidase).

- Le syndrome de cholestase peut être dissocié : en effet, on peut observer une élévation exclusive de la bilirubine conjuguée et, à l'inverse, un syndrome de cholestase avec une forte élévation des phosphatases alcalines et une bilirubinémie peu ou pas augmentée.
- Lorsque le syndrome cholestatique est prolongé, on peut observer :
  - . des xanthomes sous-cutanés en rapport avec l'hypercholestérolémie ;
  - . une malabsorption des graisses due à la diminution des acides biliaires dans la lumière intestinale, responsable d'une stéatorrhée et de troubles de l'absorption des vitamines liposolubles (A, D, E, K) ;
  - . une cirrhose biliaire secondaire.

## 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les examens biologiques permettent d'éliminer facilement les ictères à bilirubine non conjuguée observés en cas d'hémolyse ou de troubles de la glycuco-conjugaison.

## 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 4.1. Principales étiologies

#### 4.1.1. Ictères par cholestase extra-hépatique

- Les deux causes principales sont :
  - . la lithiase de la voie biliaire principale qui se traduit cliniquement dans sa forme typique, par un ictère douloureux accompagné de fièvre dont le diagnostic repose sur l'échographie hépatobiliaire éventuellement complétée par l'échoendoscopie des voies biliaires et la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) ;
  - . le cancer de la tête du pancréas à évoquer en cas d'ictère progressif avec prurit et altération de l'état général chez un homme âgé. Le diagnostic repose sur l'échographie, le scanner pancréatique, l'échoendoscopie biliopancréatique et dans les cas douteux sur la pancréatographie rétrograde.
- Les autres causes de cholestase extra-hépatiques sont plus rares :
  - . ampullome vatérien ;
  - . cholangiocarcinome ;
  - . pancréatite chronique ;
  - . compression extrinsèque par un cancer de la vésicule biliaire ou de l'estomac, ou encore par une adénopathie métastatique.

#### 4.1.2. Ictères par cholestase intra-hépatique

Ils peuvent être en rapport avec :

- une diminution ou un arrêt de la sécrétion biliaire dus à une :
  - . hépatite virale aiguë A, B, D ou plus rarement C ;
  - . hépatite médicamenteuse aiguë, à évoquer de principe ;
  - . hépatite alcoolique aiguë ;
  - . hépatite chronique active virale, médicamenteuse ou auto-immune ;
  - . cirrhose hépatique quelle qu'en soit l'origine ;
- une obstruction des voies biliaires intra-hépatiques :
  - . les tumeurs malignes du foie primitives et surtout secondaires sont les principales causes ;
  - . les rares affections destructrices des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH) :
    - cirrhose biliaire primitive (CBP),
    - cholangite sclérosante ;
  - . les atteintes hépatiques des hémopathies malignes, de la sarcoïdose ou de l'amylose ;
  - . les cholestases postopératoires ;
  - . la cholestase gravidique.

## 4.2. Moyens du diagnostic étiologique

### 4.2.1. Interrogatoire

L'interrogatoire peut orienter l'enquête étiologique en précisant :

- l'âge et le sexe, en effet la lithiase biliaire est plus fréquente chez la femme, de même que la CBP alors que le cancer de la tête du pancréas est plus fréquent chez l'homme âgé ;
- les antécédents :
  - . antécédents carcinologiques, notamment digestifs ;
  - . prise médicamenteuse ;
  - . consommation alcoolique ;
  - . contag viral éventuel ;
- les signes fonctionnels ayant accompagné l'installation de l'ictère :
  - . douleurs de type biliaire ou pancréatique ;
  - . prurit ;
  - . etc.

### 4.2.2. Examen clinique

Il recherche :

- des arguments en faveur d'une néoplasie :
  - . amaigrissement, asthénie ;
  - . adénopathies périphériques en particulier sus-claviculaire gauche (de Troisier) ;
  - . hépatomégalie nodulaire et douloureuse ;
  - . grosse vésicule palpable (cancer de la tête du pancréas) ;
  - . les touchers pelviens peuvent mettre en évidence une tumeur rectale, utérine ou ovarienne, des nodules de carcinose péritonéale ;
- des signes en faveur d'une cirrhose hépatique (signes d'insuffisance hépatocellulaire et/ou d'hypertension portale).

### 4.2.3. Examens biologiques de « débrouillage »

#### • Numération et formule sanguine

- Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles oriente notamment vers une lithiase biliaire ou une hépatite alcoolique aiguë.
- Une hyperéosinophilie oriente vers une hépatite médicamenteuse immuno-allergique.

#### • Transaminases (ASAT, ALAT)

- Une élévation importante des transaminases supérieure à 20 fois la limite supérieure de la normale oriente vers :
  - . une hépatite virale aiguë ;
  - . une hépatite médicamenteuse ;
  - . une ischémie hépatique aiguë ;
  - . une lithiase de la VBP.
- Une élévation modérée inférieure à 10 fois la normale oriente davantage vers une hépatite alcoolique aiguë ou une hépatite chronique (surtout si l'élévation est prolongée).

#### • Taux de prothrombine et facteurs de la coagulation (II, V, VII, X)

Un taux de prothrombine (TP) bas associé à une baisse du facteur V s'observe en cas d'insuffisance hépatocellulaire ; un TP abaissé avec un facteur V normal mais avec les facteurs II, VII, X abaissés, oriente vers une cholestase extra-hépatique.

#### • Électrophorèse des protides sériques et dosage pondéral des immunoglobulines

- L'albuminémie est abaissée en cas d'insuffisance hépatocellulaire chronique.
- En cas d'hépatopathie chronique, les gammaglobulines sont augmentées.

#### • Échographie hépto-bilio-pancréatique

Elle apporte des renseignements importants pour le diagnostic étiologique en recherchant :

- une lithiase vésiculaire, un calcul cholédocien ;
- une dilatation des VBH et du canal cholédoque en cas d'obstacle sur les voies biliaires ;
- des images nodulaires hépatiques évocatrices d'une tumeur maligne primitive ou secondaire ;
- un syndrome de masse de la tête du pancréas.



Oops, page PA354 was not yet downloaded :(

Oops, page PA355 was not yet downloaded :(

## 2. CONSÉQUENCES DES VOMISSEMENTS

### 2.1. Complications hydroélectrolytiques

Elles sont les plus fréquentes et surviennent lorsque les vomissements sont abondants et répétés.

#### 2.1.1. Déshydratation extracellulaire

Elle se manifeste par :

- une tachycardie avec hypotension artérielle, pli cutané, diminution de la diurèse ;
- une insuffisance rénale fonctionnelle.

#### 2.1.2. Déshydratation intracellulaire

- Soif impérieuse, sécheresse des muqueuses en particulier buccale, hypotonie des globes oculaires.
- Au maximum, troubles de la conscience.

#### 2.1.3. Alcalose métabolique hypokaliémique et hypochlorémique

Elle peut être responsable de tétanie, d'une asthénie profonde et de troubles du rythme cardiaque, de crampes et de faiblesse musculaire.

### 2.2. Complications mécaniques

#### 2.2.1. Syndrome de Mallory-Weiss

- Il s'agit d'une déchirure longitudinale de 2-3 cm de long de la jonction œso-gastrique provoquée par des efforts de vomissements intenses.
- Le diagnostic est évoqué à l'interrogatoire (hématemèse le plus souvent modérée faisant suite à des vomissements initialement non sanglants) et confirmé par l'endoscopie digestive haute.

#### 2.2.2. Rupture spontanée de l'œsophage (syndrome de Boerhaave)

- Elle est exceptionnelle, grave et constitue une urgence chirurgicale.
- Elle se manifeste par :
  - . une douleur thoracique brutale au cours d'un effort violent de vomissement ;
  - . un emphysème sous-cutané et/ou médiastinal ;
  - . de la fièvre ;
  - . une insuffisance respiratoire avec dyspnée et cyanose.
- Le diagnostic est confirmé par la radiographie de thorax (pneumomédiastin) et par le lavement aux hydrosolubles.

#### 2.2.3. Œsophagite peptique

Elle fait suite aux vomissements répétés et correspond à une brûlure peptique de la muqueuse œsophagienne par le liquide gastrique acide.

#### 2.2.4. Cas particulier des fausses routes (inhalation bronchique)

Chez les personnes âgées, les malades ayant des troubles de la conscience ou dans le coma, les vomissements peuvent être à l'origine de pneumopathies d'inhalation, de syndrome de détresse respiratoire aiguë.

## 3. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 3.1. Interrogatoire

#### 3.1.1. Antécédents médicaux

- Alcool-tabagisme.
- Prises de médicaments gastrottoxiques (aspirine ou AINS), hépatotoxiques, ingestion accidentelle de caustiques.
- Migraine, anorexie mentale.
- Diabète dont l'existence doit faire évoquer chez un malade présentant des vomissements, une acidocétose.



Oops, page PA357 was not yet downloaded :(

## Notes

**3.3.3. Électrocardiogramme**

Si l'on suspecte un infarctus du myocarde à forme digestive.

**3.3.4. Fibroscopie œso-gastro-duodénale**

- En urgence, si les vomissements se compliquent d'hémorragie digestive haute (syndrome de Mallory-Weiss) ou en cas de vomissements répétés.
- Peut diagnostiquer une œsophagite érosive, un ulcère gastrique ou duodénal, des ulcérations gastro-duodénales aux AINS ou à l'aspirine.

**3.3.5. Échographie abdominale et/ou pelvienne**

Si l'on suspecte une origine biliaire, pancréatique ou ovarienne.

**4. SYNTHÈSE DES PRINCIPALES CAUSES DE VOMISSEMENTS****4.1. Causes digestives****4.1.1. Urgences « chirurgicales » abdominales**

Elles doivent être éliminées en priorité.

• **Occlusion intestinale**

- Elle est facilement évoquée. L'examen recherche une cicatrice abdominale chez un patient présentant un arrêt des matières et des gaz, une altération de l'état général, un météorisme abdominal. Le cliché d'ASP montre des niveaux hydroaériques.
- La prise en charge chirurgicale est urgente ainsi que l'aspiration gastrique et la rééquilibration hydro-électrolytique.

• **Péritonite aiguë**

Douleur abdominale violente, fièvre, contracture généralisée, douleur au toucher rectal, éventuellement pneumopéritoine sur la radiologie des coupes.

• **Autres causes**

Appendicite aiguë, cholécystite aiguë, pancréatite aiguë, infarctus mésentérique, torsion ovarienne.

**4.1.2. Causes « médicales »**• **Migraine**

Elle est certainement la cause la plus fréquente. Le contexte, les épisodes identiques antérieurs et la normalité de l'examen neurologique sont très évocateurs.

• **Toxi-infections alimentaires et gastro-entérites infectieuses**

Causes très fréquentes de vomissements. Elles présentent souvent un début subaigu, les signes d'accompagnement orientent le diagnostic.

• **Colique hépatique, cholécystite aiguë, angiocholite**• **Hépatite aiguë virale ou médicamenteuse**

Toute hépatite aiguë peut s'accompagner de vomissements. Le diagnostic est évoqué par l'anamnèse, l'ictère, la forte élévation des transaminases, la normalité des voies biliaires à l'échographie. Les sérologies virales permettront le diagnostic d'infection virale A, B ou C.

• **Gastroparésie**

- Il s'agit de vomissements secondaires à une stase gastrique car il existe une atteinte de l'innervation intrinsèque de l'estomac.
- Le diagnostic est à évoquer devant une absence de sténose à l'endoscopie digestive haute contrastant avec la présence de résidus alimentaires à jeun.
- La confirmation se fait par une scintigraphie gastrique isotopique qui montre le retard de la vidange gastrique.
- Le diabète (gastroparésie diabétique) est la principale étiologie mais une hypothyroïdie peut également être en cause. Le traitement fait appel aux prokinétiques qui stimulent la contraction gastrique en particulier l'érythromycine : 250 mg x 3/j *per os* 15 min avant chaque repas.

### 4.1.3. Sténose du duodénum et/ou du pylore

Elle est évoquée devant des vomissements d'aliments anciennement ingérés, abondants, ne contenant pas de bile, en postprandial tardif. La fibroscopie digestive haute, avec biopsies systématiques, éventuellement précédée d'une aspiration digestive permet d'orienter le diagnostic (sténose ulcéreuse, cancer de l'antrum gastrique, cancer de la tête du pancréas comprimant le duodénum).

## 4.2. Causes médicamenteuses

- Elles sont très fréquentes. L'interrogatoire du malade et de son entourage, la lecture attentive des ordonnances permettent de les évoquer (morphiniques, antimitotiques, antibiotiques, quinidiniques, neuroleptiques, etc.).
- Parfois, il s'agit d'un signe d'intoxication (digitaliques, théophylline). On peut y classer également les vomissements secondaires à la chimiothérapie.

## 4.3. Cause ORL

Lorsque les vomissements sont associés à des grandes crises de vertiges rotatoires, une maladie de Ménière doit être évoquée.

## 4.4. Causes cardiaques

Face à des douleurs abdominales inexpliquées associées à des vomissements, l'infarctus du myocarde doit systématiquement être évoqué et faire pratiquer un ECG et un dosage des enzymes cardiaques (CPK MB, troponine Ic, myoglobine).

## 4.5. Causes neurologiques

- L'hypertension intracrânienne associe classiquement aux vomissements d'apparition brutale (les vomissements matinaux en jet sont très évocateurs), des céphalées et des troubles de la vigilance. Le fond d'œil mais surtout la tomodensitométrie cérébrale permettent le diagnostic étiologique, en mettant en évidence un hématome sous- ou extra-dural, une tumeur cérébrale ou une hémorragie cérébro-méningée.
- Une méningite ou une encéphalite est facilement évoquée par le syndrome méningé, les signes de localisation les renseignements apportés par le scanner et la ponction lombaire.

## 4.6. Intoxication au monoxyde de carbone

## 4.7. Causes endocriniennes et métaboliques (rares)

- Diabète (acidocétose).
- Insuffisance surrénale aiguë.
- Hypercalcémie.
- Hyponatrémie (hyperhydratation intracellulaire) responsable d'un œdème cérébral.
- Insuffisance rénale aiguë.

## 4.8. Causes diverses

- Mal des transports.
- Ivresse aiguë.
- Excès alimentaire.
- Grossesse méconnue (bêta HCG plasmatique).

## 4.9. Causes psychologiques et psychiatriques (vomissements provoqués par le patient)

Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion qui ne doit être retenu qu'après avoir éliminé une cause organique.

### 4.9.1. Anorexie mentale

Elle touche surtout la femme jeune, mais également l'homme. Les vomissements surviennent pendant ou juste après les repas. Ils sont souvent cachés (vomissements dans les toilettes) et gênent peu le malade. C'est donc souvent l'entourage qui s'inquiète de la perte pondérale.



## Notes

**4.9.2. Névroses diverses**

Elles s'accompagnent parfois d'épisodes de vomissements, la prise en charge psychiatrique est nécessaire (hystérie, simulation).

**4.10. Vomissements chez la femme enceinte****4.10.1. Vomissements du premier trimestre de la grossesse**

Ils sont fréquents, transitoires et généralement sans retentissement.

**4.10.2. Stéatose aiguë gravidique**

Elle se manifeste lors du 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse par des vomissements, des troubles de la conscience, un ictère. L'accouchement doit être déclenché en urgence pour sauver la mère et si possible l'enfant.

**5. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE****5.1. Aspiration gastrique**

Elle est indiquée en cas de vomissements abondants ou de troubles de la conscience.

**5.2. Correction d'éventuels troubles hydroélectrolytiques**

- Ils nécessitent dans tous les cas la pose d'une voie veineuse périphérique permettant la perfusion de solutés salés ou glucosés (G5 % ou G10 %) associée à une vitaminothérapie B1, B6 et PP.
- L'efficacité et le rythme de la réhydratation sont basés sur la surveillance clinique (poids, pression artérielle, fréquence cardiaque, diurèse) et l'ionogramme sanguin.

**5.3. Antiémétiques utilisés en cas de vomissements transitoires liés à une pathologie médicale « bénigne » (toxi-infection alimentaire par exemple)****5.3.1. Métoclopramide (PRIMPERAN® cps à 10 mg)**

- Il s'agit d'un neuroleptique de la famille des benzamides qui peut être utilisé pendant la grossesse.
- Les effets indésirables sont possibles (somnolence, dyskinésie, hyperprolactinémie, gynécomastie, galactorrhée, aménorrhée).
- Posologie : 1 cp 1/4 d'heure avant chaque repas ou 1 ampoule de 10 mg en IM en cas de vomissements incoercibles, à répéter en cas de besoin.
- Des formes retards existent (ANASIN® LP et PROKINYL® LP cp à 15 mg) : 1 à 2 cps/jour.

**5.3.2. Dompéridone (MOTILIUM®, PERIDYS® cps à 10 mg ou en suspension, BIPERIDYS®)**

- 10 à 20 mg x 3/jour avant les repas.
- C'est un neuroleptique de la famille des butyrophénones, il augmente la motricité gastrique ; les effets indésirables sont exceptionnels (troubles extrapyramidaux, gynécomastie et aménorrhée), hyperprolactinémie avec galactorrhée ; il a l'avantage de passer très peu la barrière hémato-encéphalique.

**5.3.3. Métopimazine (VOGALENE®)**

- Il s'agit d'un neuroleptique de la famille des phénothiazines qui est contre-indiqué en cas de glaucome par fermeture de l'angle et d'adénome prostatique.
- 1 cp de VOGALENE® LYOC ou 1 ampoule en IM en cas de vomissements incoercibles, à répéter en cas de besoin.

**5.4. Vomissements induits par une chimiothérapie**

On distingue :

- **les nausées et vomissements aigus** : ils apparaissent dans les 24 heures qui suivent l'administration de la chimiothérapie ;
- **les nausées et vomissements retardés** : ils peuvent apparaître de 24 heures à 4 jours après l'ad-

– **les nausées et vomissements anticipés** : ils apparaissent dans les 24 heures qui précèdent la chimiothérapie.

Notes

### 5.4.1. Nausées et vomissements aigus

**Tableau 1 : Traitement des nausées et vomissements aigus**

Niveau	Traitement
<b>Chimiothérapie hautement émétisante</b>	<p>1 heure avant la chimiothérapie : association d'un corticoïde et d'une sétron.</p> <p>– <u>Corticoïde</u> :</p> <p>20 mg de dexaméthasone (DECTANCYL®) ou 320 mg de méthyl-prednisolone (SOLU-MEDROL®).</p> <p>– <u>Sétron</u> :</p> <p>. <b>Ondansétron</b> (ZOPHREN®) IV : 32 mg en IV lente ou 8 mg en IV lente suivis d'une perfusion de 1 mg/h sur 24 h ou 8 mg en IV lente suivis de deux injections de 8 mg en IV lente à 4 h d'intervalle ; ou</p> <p>– <b>Granisétron</b> (KYTRIL®) IV : 3 mg en perfusion ou en IV lente avant la chimiothérapie à renouveler 1 ou 2 fois en cas de besoin au cours des 24 premières heures sans dépasser 9 mg. Voie orale : 2 cps soit 2 mg 1 heure avant la chimiothérapie ; ou</p> <p>– <b>Tropisétron</b> (NAVOBAN®) IV : 5 mg en IV lente (1 mn minimum) ou en perfusion IV dans 100 ml de sérum glucosé à 5 % ou de sérum physiologique ; ou</p> <p>. <b>Dolasétron</b> (ANZEMET®) IV : 100 mg en IVD ou en perfusion de 15 mn 30 mn avant le début de la chimiothérapie.</p>
<b>Chimiothérapie moyennement émétisante</b>	<p>1 heure avant la chimiothérapie : association d'un corticoïde et d'une sétron.</p> <p>– <u>Corticoïde</u> :</p> <p>8 mg de dexaméthasone (DECTANCYL®) ou 120 mg de méthyl-prednisolone (SOLU-MEDROL®).</p> <p>– <u>Sétron</u> :</p> <p>. <b>Ondansétron</b> (ZOPHREN®) IV : 8 mg en IV lente 30 min avant la chimiothérapie Voie orale (comprimé, lyophilisat, sirop) : 1 cp à 8 mg ou 2 cuillères-mesure de sirop 2 heures avant la chimiothérapie ; ou</p> <p>. <b>Granisétron</b> (KYTRIL®) IV : 3 mg en perfusion ou en IV lente avant la chimiothérapie à renouveler 1 ou 2 fois en cas de besoin au cours des 24 premières heures sans dépasser 9 mg. Voie orale : 2 cps soit 2 mg 1 heure avant la chimiothérapie ; ou</p> <p>. <b>Tropisétron</b> (NAVOBAN®) IV : 5 mg en IV lente (1 mn minimum) ou en perfusion IV dans 100 ml de sérum glucosé à 5 % ou de sérum physiologique ; ou</p> <p>. <b>Dolasétron</b> (ANZEMET®) Voie orale : 1 cp de 200 mg dans l'heure qui précède la chimiothérapie.</p>
<b>Chimiothérapie faiblement émétisante</b>	Pas de traitement préventif systématique

## Notes

**5.4.2. Nausées et vomissements retardés****Tableau 2 : Traitement des nausées et vomissements retardés**

Niveau	Traitement
Chimiothérapie hautement émétisante	– Dexaméthasone (DECTANCYL®) : 16 mg/jour pendant 3 jours. Et – Métoclopramide (PRIMPERAN®) 40-80 mg/jour.
Chimiothérapie moyennement émétisante	Dexaméthasone (DECTANCYL®) seule : 16 mg/jour pendant 3 jours.
Chimiothérapie faiblement émétisante	Pas de traitement préventif systématique.

**5.4.3. Nausées et vomissements anticipés**

Il faut insister sur l'intérêt d'un contrôle optimal des nausées et vomissements aigus. Les benzodiazépines : alprazolam (XANAX®) ou lorazépam (TEMESTA®) en 3 prises par jour, 2 jours avant la chimiothérapie sont utiles dans cette situation.



Oops, page PA363 was not yet downloaded :(

Oops, page PA364 was not yet downloaded :(

# Douleur abdominale aiguë chez l'adulte

CHAPITRE

32

GASTRO-ENTÉROLOGIE

**Item 195 (module 11) ■ Douleurs abdominales et lombaires aiguës chez l'enfant et chez l'adulte**

- Diagnostiquer une douleur abdominale et lombaire aiguë chez l'enfant et chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Notes

## 1. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE DOULEUR ABDOMINALE AIGÜE

- 1.1. Interrogatoire
- 1.2. Inspection
- 1.3. Examen clinique
- 1.4. Examens complémentaires
  - 1.4.1. Examens biologiques
  - 1.4.2. Électrocardiogramme
  - 1.4.3. Imagerie
  - 1.4.4. Fibroscopie œso-gastro-duodénale
  - 1.4.5. Examens d'opacification du tube digestif
  - 1.4.6. Cœlioscopie exploratrice
  - 1.4.7. Coloscopie totale

## 2. ÉTIOLOGIES RARES DES DOULEURS ABDOMINALES AIGÜES

- 2.1. Causes médicales rares
  - 2.1.1. Maladie périodique
  - 2.1.2. Autres causes médicales
- 2.2. Autres causes de traitement chirurgical ou non chirurgical

## 3. IDENTIFICATION DES SITUATIONS D'URGENCE

- *Devant toute douleur abdominale aiguë, il faut éliminer en priorité une urgence digestive.*
- *20 à 30 % des patients consultant pour une douleur abdominale aiguë ont une pathologie organique chirurgicale et 9 fois sur 10 ils doivent être opérés en urgence. Il est donc essentiel de ne pas porter le diagnostic d'urgence chirurgicale par excès, ce qui conduirait de manière injustifiée à une exploration au bloc opératoire. De même, laisser évoluer une urgence chirurgicale sans l'opérer augmente la morbidité et la mortalité. La distinction entre urgence médicale et chirurgicale repose sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques d'où découle la décision d'opérer.*

## 1. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE DOULEUR ABDOMINALE AIGÜE

### 1.1. Interrogatoire

L'interrogatoire du malade ou de son entourage **est capital**.

- Il précise les antécédents médico-chirurgicaux notamment :
  - . d'appendicectomie ;
  - . d'ulcère gastrique ou duodénal ;
  - . de reflux gastro-œsophagien (RGO) ou d'œsophagite ;

เนื้อหาคุ้มครองลิขสิทธิ์



## Notes

- . de néoplasie ;
- . de maladie métabolique.
- Il recherche la notion d'une prise médicamenteuse (AINS, corticoïdes, anticoagulants), la consommation d'alcool et de tabac, ou la notion d'un traumatisme abdominal, ainsi que, chez la femme, la date des dernières règles.
- L'analyse de la douleur permet de préciser :
  - . le mode d'installation brutal ou plus insidieux ;
  - . son siège initial qui oriente vers telle ou telle étiologie (voir tableaux 1 à 4) ;
  - . son type : brûlure, crampe, torsion, pesanteur, coup de poignard et ses irradiations ;
  - . son caractère évolutif ;
  - . son intensité et l'existence de paroxysmes douloureux, les facteurs déclenchants (repas, aliments épicés, café) et de soulagement (position en chien de fusil en cas de douleur d'origine pancréatique, laitages en cas de pathologie ulcéreuse ou de RGO).

**Tableau 1 : Étiologies des douleurs de l'hypochondre droit**

- Colique hépatique
- Cholécystite
- Colique néphrétique
- Pyélonéphrite
- Infarctus rénal
- Appendicite rétro-cæcale

**Tableau 2 : Étiologies des douleurs de la fosse iliaque droite**

- Appendicite
- Iléite terminale
- Diverticulite cæcale
- Tumeur cæcale
- Abscess tubovarien
- Rupture de grossesse extra-utérine
- Torsion d'ovaire
- Corps jaune hémorragique
- Pneumopathie de la base pulmonaire droite

**Tableau 3 : Étiologies des douleurs de l'hypochondre gauche**

- Diverticulite sigmoïdienne
- Pancréatite caudale
- Colique néphrétique
- Pyélonéphrite gauche
- Infarctus rénal gauche
- Infarctus splénique
- Abscess splénique
- Rupture splénique

**Tableau 4 : Étiologies des douleurs de la fosse iliaque gauche**

- Diverticulite sigmoïdienne
- Colique ischémique
- Appendagite (ou appendicite épiploïque)
- Pneumopathie de la base gauche
- Abscess tubovarien
- Torsion d'annexe
- Grossesse extra-utérine

- L'interrogatoire permet également de rechercher l'existence d'épisodes douloureux identiques mais moins intenses dans les semaines ou les mois précédents. Il recherche :
  - . une notion de fièvre et/ou des frissons conduisant, dans ce contexte, à écarter au plus vite une urgence chirurgicale notamment une appendicite aiguë ;
  - . des nausées, des vomissements, un arrêt des matières et des gaz qui orientent vers un syndrome occlusif ;

- . un méléna témoignant d'une hémorragie digestive haute, due le plus souvent à un ulcère gastrique ou duodénal ;
- . des signes cliniques de cholestase (urines foncées, selles décolorées) orientant vers une lithiase biliaire ;
- . des ballonnements, des borborygmes, des flatulences majorées en période de stress, orientant vers des troubles fonctionnels intestinaux (colopathie fonctionnelle). Les enquêtes épidémiologiques montrent que 5 à 15 % des patients souffrant de troubles fonctionnels intestinaux (TFI) sont hospitalisés au moins une fois pour syndrome douloureux abdominal pseudo-chirurgical.

## 1.2. Inspection

- L'inspection du patient précise son aspect général, celui de ses conjonctives (pâleur, subictère, ictère) et de sa langue (langue saburrale classique en cas d'appendicite aiguë).
- L'inspection de l'abdomen recherche une cicatrice abdominale, un météorisme diffus ou localisé, des mouvements péristaltiques (visibles chez les sujets maigres) et étudie la mobilité de la paroi abdominale lors des mouvements respiratoires.

## 1.3. Examen clinique

- Il recherche :
  - . une douleur provoquée à la palpation douce, superposable à la douleur spontanée, suspectant une lésion chirurgicale, surtout si elle est associée à une défense ou a fortiori à une contracture abdominale ;
  - . une douleur provoquée très vive à la palpation de l'hypochondre droit (signe de Murphy) qui évoque une pathologie biliaire ;
  - . une défense voire une contracture localisée ou diffuse ;
  - . une fièvre (prise de la température rectale) ;
  - . une douleur à la face antérieure du rectum à bout de doigt lors du toucher rectal (cul de sac de Douglas) ;
  - . un souffle abdominal à l'auscultation abdominale en faveur d'un angor abdominal.
- Le toucher vaginal est systématique devant tout syndrome douloureux abdomino-pelvien chez la femme. Il recherche une douleur à la mobilisation utérine, une hémorragie utérine, des leucorrhées et il apprécie la taille de l'utérus et l'état des annexes.
- La palpation des orifices herniaires recherche une tuméfaction pariétale irréductible et douloureuse témoignant d'une hernie ou d'une éventration étranglée.

## 1.4. Examens complémentaires

### 1.4.1. Examens biologiques

Ils sont fréquemment réalisés en cas de syndrome douloureux abdominal aigu en particulier en cas de doute diagnostique.

- Numération formule sanguine, protéine C réactive.
- Dosages des transaminases et de la lipasémie qui orientent, en cas d'élévation, vers une origine bilio-pancréatique.
- Urée sanguine, créatininémie, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie qui permettent de rattacher une douleur abdominale aiguë à une **cause métabolique** :
  - . hypercalcémie : les douleurs abdominales aiguës révélatrices d'une hypercalcémie quelle qu'en soit la cause s'accompagnent le plus souvent de nausées, de vomissements, d'une constipation et d'un météorisme abdominal. La douleur est souvent intense, diffuse, parfois pseudo-chirurgicale et est associée à des signes généraux (asthénie, polyuropolydipsie) et neuropsychiques (anxiété, agitation voire désorientation) ;
  - . hypokaliémie : les douleurs abdominales sont, dans ce cas, associées à des troubles du transit et à une fatigabilité musculaire ;
  - . acidocétose diabétique ;
  - . insuffisance surrénale primitive ou secondaire à un sevrage en corticoïdes (en particulier dans le cadre d'une maladie inflammatoire intestinale) caractérisée par une hyponatrémie et une hypokaliémie.

### 1.4.2. Électrocardiogramme

- Sa réalisation est systématique devant toute douleur abdominale inexpliquée, en particulier chez le

Oops, page PA368 was not yet downloaded :(



## 2. ÉTIOLOGIES RARES DES DOULEURS ABDOMINALES AIGÜES

### 2.1. Causes médicales rares

Certaines maladies rares comme la maladie périodique peuvent être à l'origine d'un syndrome douloureux abdominal aigu.

#### 2.1.1. Maladie périodique

La fièvre méditerranéenne familiale ou maladie périodique est une maladie inflammatoire héréditaire, transmise sur le mode autosomique récessif (gène MEF localisé sur le bras court du chromosome 16) qui touche principalement les juifs sépharades, les Arméniens, les Turcs et les Arabes à peau claire.

- Les 3 critères diagnostiques de la maladie périodique sont :
  - . les crises fébriles de brève durée (1 à 3 jours) se reproduisant à intervalles variables ;
  - . les manifestations douloureuses abdominales, articulaires, thoraciques et/ou cutanées de début brutal ;
  - . l'absence d'autres causes.
- L'existence de cas familiaux et/ou l'appartenance du sujet à une des ethnies touchées, constituent également des éléments importants du diagnostic clinique.
- La confirmation du diagnostic repose sur le test sanguin génétique et la mise en évidence d'une mutation du gène MEF.
- Un arbre généalogique doit être dressé. Une consultation et un test de dépistage génétique sont proposés à chacun des membres de la famille.
- Le traitement préventif repose sur la prise quotidienne de colchicine.

#### 2.1.2. Autres causes médicales

**Tableau 5 : Bilan à réaliser en cas de suspicion de douleurs abdominales aiguës inexpliquées survenant par crises**

Autres maladies	Examens à réaliser
Porphyrie	Acide delta amino-lévulinique urinaire Porphyrines urinaires Porphobilinogène sérique
Saturnisme (intoxication au plomb)	Plombémie, plomburie Acide delta amino-lévulinique urinaire
Œdème angio-neurotique héréditaire	CH50, C3, C4 Inhibiteur de la C1 estérase Activité fonctionnelle de l'inhibiteur de la C1 estérase
Maladie de Fabry	Recherche d'un déficit en alpha-galactosidase dans les leucocytes (échantillon de 10 mL de sang)
Épilepsie digestive	Électro-encéphalogramme

### 2.2. Autres causes de traitement chirurgical ou non chirurgical

Certaines causes de douleurs abdominales relèvent d'un traitement médical, d'autres d'un traitement chirurgical :

- appendicite épiploïque primitive, diagnostic différentiel rare de la diverticulite sigmoïdienne et de l'appendicite aiguë ;
- infarctus segmentaire du grand épiploon ;
- diverticulite cæcale, dont le traitement repose sur l'antibiothérapie selon les mêmes modalités que dans la diverticulite sigmoïdienne ;
- panniculite mésentérique, lésion rare d'origine inconnue caractérisée par une inflammation chronique de la graisse mésentérique ;
- hernies internes, protusions de structures abdominales à travers une zone de défaut du péritoine ou du mésentère ;
- hématome spontané de l'intestin grêle dont le surdosage en AVK constitue la cause la plus fréquente ; les autres facteurs de risque étant l'hémophilie, le purpura thrombopénique idiopathique, les hémopathies malignes, la chimiothérapie et les vascularites ;

**Notes**

- volvulus de la vésicule biliaire, qui constitue une indication chirurgicale urgente ;
- volvulus splénique.

### **3. IDENTIFICATION DES SITUATIONS D'URGENCE**

#### **PRINCIPALES PATHOLOGIES RELEVANT D'UN TRAITEMENT CHIRURGICAL EN URGENCE**

- Appendicite aiguë
- Fissuration ou la rupture d'un anévrysme de l'aorte
- Perforation d'un organe creux
- Occlusion du grêle avec douleur spontanée persistante malgré la mise en place d'une sonde gastrique en aspiration
- Occlusion colique avec douleur et défense abdominale
- Péritonite
- Défaillance multiviscérale avec des douleurs abdominales même modérées sans autre point d'appel chez un patient âgé ou immunodéprimé.

# Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces chez un traumatisé abdominal

**Item 201** (module 11) ■ Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces chez un traumatisé abdominal

– Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Notes

## CONTUSIONS DE L'ABDOMEN

### 1. GÉNÉRALITES

### 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

- 2.1. Lésions
- 2.2. Description des lésions

### 3. DIAGNOSTIC

- 3.1. En cas de contusion isolée de l'abdomen
- 3.2. Au cours d'un polytraumatisme
- 3.3. Cas particuliers

### 4. PRONOSTIC

### 5. PRINCIPE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

- 5.1. Préparation du blessé à l'intervention
- 5.2. Rate
- 5.3. Foie
- 5.4. Intestin grêle
- 5.5. Côlon
- 5.6. Rupture du diaphragme
- 5.7. Duodéno-pancréas
- 5.8. Contusions du rein
- 5.9. Rupture de la vessie

## PLAIES DE L'ABDOMEN

### 1. GÉNÉRALITÉS

### 2. CRITÈRES OPÉRATOIRES

- 2.1. Laparotomie d'emblée
- 2.2. Autres situations

### 3. FORMES CLINIQUES DES PLAIES DE L'ABDOMEN

- 3.1. En pratique civile
- 3.2. Tentative de suicide
- 3.3. Topographie de la plaie

### 4. CONDUITE À TENIR

- 4.1. Antibioprophylaxie polyvalente
- 4.2. Exploration de la plaie
- 4.3. Au cours de la laparotomie exploratrice
- 4.4. Blessure des viscères pleins
- 4.5. Blessure des viscères creux
- 4.6. Plaies thoraco-abdominales

## CONTUSIONS DE L'ABDOMEN

### 1. GÉNÉRALITÉS

Par définition, la contusion de l'abdomen est un traumatisme fermé. Une fois sur deux, elle survient à la suite d'un accident de la voie publique. Les autres causes sont par ordre de fréquence décroissante : chutes, écrasements, rixes, accidents de sport.

La cavité abdominale contient des viscères pleins et des viscères creux :

- les viscères pleins sont des parenchymes très vasculaires. Ils peuvent avoir de surcroît une fonction excrétrice (foie, rein) ;
- les viscères creux ont un contenu septique dont la teneur en germes augmente de l'estomac jusqu'au rectum. Lorsqu'ils sont libres dans la cavité péritonéale, leur rupture provoque une péritonite. Certains



## Notes

se traduire par des signes retardés par rapport au moment de la contusion. En ce qui concerne l'estomac et la vessie, le tableau clinique est différent selon qu'ils sont pleins ou vides au moment du traumatisme. Cette notion de jeûne est importante à faire préciser à chaque fois.

## 2. ANATOMO-PATHOLOGIE

### 2.1. Lésions

On peut en distinguer 3 types : directes, indirectes ou sur ceinture de sécurité mal mise :

- les lésions directes sont dues à l'action d'un traumatisme sur une surface limitée de la paroi de l'abdomen ou à un écrasement : après éjection d'un véhicule, par percussion violente au sol ou contre un obstacle ;
- les lésions indirectes résultent d'une décélération brutale d'un véhicule généralement après un choc violent ;
- la ceinture de sécurité mal mise ne retient plus son utilisateur (trop horizontale, insuffisamment serrée, portée au-dessus des épaules). Elle se comporte alors comme un agent traumatisant, responsable de lésions particulières.

### 2.2. Description des lésions

#### 2.2.1. Contusion de la rate

- Il peut s'agir soit d'une lésion avec rupture de la capsule, soit d'un hématome sous-capsulaire qui peut se rompre secondairement (hémorragie intrapéritonéale, hémopéritoine).
- La situation thoraco-abdomino-lombaire de la rate rend compte de l'association fréquente des lésions spléniques et du rein gauche.

#### 2.2.2. Contusion du foie

Le lobe droit est plus souvent lésé que le gauche parce qu'il est plus volumineux. Les lésions hépatiques surviennent généralement lors de traumatismes violents, ce qui explique la fréquence des lésions associées. Les contusions du foie produisent des lésions vasculaires et biliaires.

#### 2.2.3. Contusion des reins (10 % des contusions de l'abdomen)

- Les lésions peuvent intéresser le pédicule vasculaire, le parenchyme rénal, les voies excrétrices.
- Lorsque la déchirure du parenchyme n'atteint pas la voie excrétrice, il se forme un hématome sous-capsulaire. Si la capsule est rompue, l'hématome infiltre la graisse péri-rénale.
- En cas de lésions du pédicule vasculaire, la rétraction des parois musculaires de l'artère rénale peut permettre une hémostase spontanée. Un violent mécanisme de décélération peut étirer le pédicule et entraîner une rupture de l'artère rénale avec thrombose secondaire.

#### 2.2.4. Contusion du côlon et de l'intestin grêle

- L'intestin grêle est plus fréquemment atteint que le côlon.
- Les lésions sont variables : perforation par éclatement sur le bord antémésentérique, écrasement entre paroi antérieure de l'abdomen et rachis, arrachement du bord mésentérique, à l'origine d'un hémopéritoine, d'une ischémie du segment de grêle correspondant, puis de sa nécrose, et de péritonite par perforation de cette zone.
- On retrouve en général ces lésions près d'un point où le grêle est fixe (angle duodéno-jéjunal et iléo-cæcal).

#### 2.2.5. Contusions de la vessie (rares : 2 % des contusions de l'abdomen)

- Elles compliquent 10 % des fractures de l'arc antérieur du bassin. La vessie est solidaire des traumatismes du bassin. Lorsque la vessie est pleine, son dôme devient abdominal, susceptible d'éclater au cours d'une contusion de l'abdomen.
- On observe deux types de lésions vésicales : la rupture intrapéritonéale et la rupture sous-péritonéale. La première entraîne une péritonite pelvienne, la seconde est due à l'embrochement de la paroi vésicale par un fragment osseux. L'urine diffuse dans l'espace sous-péritonéal péri-vésical, entraîne un uro-hématome, susceptible de s'infecter et d'entraîner une ostéite au niveau des foyers de fracture.

#### 2.2.6. Rupture du diaphragme

- Les ruptures du diaphragme se voient lors des accidents de la voie publique (compression par le volant) et lors des chutes d'une certaine hauteur. Les lésions associées sont fréquentes et témoignent

- La rupture siège habituellement à gauche : la poche à air gastrique et le côlon transmettent intégralement les pressions exercées sur l'abdomen à l'hémi-diaphragme gauche. À droite, le foie joue le rôle d'un énorme tampon.
- Le traumatisme crée une hyperpression abdominale qui fait éclater le diaphragme comme un ballon. À cette hyperpression peut s'ajouter la déformation de la paroi thoracique. À chaque inspiration, la pression augmente dans l'abdomen et diminue dans la cavité pleurale : les viscères situés sous la coupole gauche sont ainsi aspirés dans le thorax : estomac, côlon, grand épiploon en particulier.

Par leur volume, les organes herniés refoulent le poumon vers le haut, le cœur et le médiastin vers la droite, entraînant une détresse respiratoire aiguë et une insuffisance cardiaque aiguë (gêne au retour veineux au cœur par compression des éléments veineux du médiastin).

### 2.2.7. Contusions duodéno-pancréatiques (5 % des contusions de l'abdomen)

- Les lésions duodénales comprennent les contusions simples, l'hématome intramural, les ruptures duodénales. Ces ruptures sont incomplètes si une tunique est respectée (habituellement la muqueuse), complètes et partielles, fréquentes, lorsqu'une partie de la circonférence duodénale est respectée, complètes et totales, rares, hémi-circonférentielles (transversales, sous-mésocoliques, associées à une désinsertion de la papille, à droite des vaisseaux mésentériques). Enfin, les ruptures peuvent être intra- ou rétro-péritonéales.
- Les lésions de la partie céphalique du pancréas sont les moins fréquentes, mais les plus graves : elles intéressent un carrefour anatomique où se croisent le tube digestif, les voies biliaires et pancréatiques. C'est aussi un hile vasculaire. Toute contusion pancréatique occasionne une pancréatite aiguë.

### 2.2.8. Lésions vasculaires associées aux fractures du bassin

- La violence habituelle rend compte du contexte de polytraumatisme. Le mécanisme peut être un choc frontal (piéton, moto), vertical (chute de grande hauteur) ou un écrasement.
- Quelle qu'en soit la source, le saignement se répand dans l'espace rétro-péritonéal dilaté par le traumatisme. L'hémostase a lieu quand la pression dans l'hématome équilibre la pression dans les vaisseaux au point de saignement. La conséquence à court terme est l'hémorragie et le collapsus. Par son volume et sa pression, l'hématome peut comprimer les uretères, la vessie (anurie) et entraîner une occlusion intestinale réflexe.

## 3. DIAGNOSTIC

### 3.1. En cas de contusion isolée de l'abdomen

On peut envisager 2 éventualités.

#### 3.1.1. Urgence opératoire extrême

- **Choc hémorragique** : le blessé est groupé, oxygéné, on s'assure de larges voies veineuses, la transfusion est commencée au plus tôt, l'urgence opératoire est extrême.
- **Signes de péritonite** : les douleurs abdominales sont intenses et permanentes, l'examen retrouve une contracture abdominale, il existe une douleur au toucher rectal. Il faut différencier ces signes d'une fausse contracture, secondaire à un traumatisme pariétal, au voisinage d'une fracture de côte.

#### 3.1.2. Tableau clinique moins alarmant

- Dans ce cas, on dispose de temps pour examiner le blessé. Les données de l'examen sont consignées sur une feuille de surveillance. Celle-ci comporte le relevé de la fréquence cardiaque, de la pression artérielle, de la température, à intervalles réguliers. On dispose de temps pour pratiquer une radiographie pulmonaire et d'abdomen sans préparation.
- Au terme de cet examen, on peut distinguer deux éventualités : il existe une anomalie ou l'examen est normal.

#### • Examen clinique retrouvant une anomalie

Cet examen ne permet pas de certitude diagnostique et l'on réalise alors :

- une échographie abdominale et rénale qui est l'examen de première intention idéal : possible au lit du blessé, non invasif, permet la recherche d'un épanchement péritonéal, rétro-péritonéal ou pleural,

## Notes

gazeuse intestinale et la limitation de l'inspiration (douleurs, fractures de côtes). Il n'explore ni l'intestin ni le mésentère ;

- une tomodensitométrie abdominale avec injection veineuse de produit de contraste. Il permet d'explorer les parenchymes sans être gêné par les gaz. Il repère et localise les épanchements liquidiens et rétropéritonéaux. Il permet durant la même séance d'analyser et de classer les lésions associées (thorax, crâne, bassin), d'apprécier la valeur fonctionnelle des parenchymes ; il est moins dépendant de l'interprétation et il sert de référence tout au long de l'évolution.

Au total, en confrontant les données de l'examen clinique et de l'imagerie, le chirurgien possède les éléments pour porter d'urgence l'indication ou non d'une laparotomie.

#### • Examen clinique normal

Lorsque l'examen initial est normal, le blessé doit être hospitalisé pour surveillance en milieu chirurgical. La surveillance porte sur les courbes de fréquence cardiaque, de pression artérielle, la conscience, la diurèse, l'aspect des urines. Les examens cliniques sont répétés et toute modification clinique doit conduire à évoquer un saignement secondaire intrapéritonéal ou une péritonite.

### 3.2. Au cours d'un polytraumatisme

- Le bilan complet des lésions est difficile lorsque la contusion de l'abdomen est évidente : le risque est de méconnaître d'autres lésions graves (rachis cervical...). À l'inverse, en cas de fractures multiples ou de traumatisme crânien grave, c'est la contusion de l'abdomen qu'on risque de méconnaître. Il ne faut pas négliger de s'informer auprès de l'équipe des premiers secours sur le mécanisme, la violence de l'accident : la notion de décélération intense suffit souvent à porter l'indication d'examens complémentaires décisifs pour un diagnostic que ne laissent pas toujours envisager les seuls signes d'examen. L'examen du blessé doit être méthodique.

Le polytraumatisé est un blessé qui porte plusieurs lésions traumatiques graves, périphériques, viscérales ou complexes ayant une répercussion circulatoire ou respiratoire mettant sa vie en jeu.

- Bien d'autres raisons rendent parfois difficile le diagnostic de contusion de l'abdomen :
  - . traumatisé crânien comateux, aréactif ou hypertonique, agité, présentant des troubles neurovégétatifs d'origine centrale (température, fréquence cardiaque, pression artérielle) ;
  - . traumatisé thoracique, en détresse respiratoire, avec respiration paradoxale, un hémithorax. Ce dernier, même lorsqu'il est important, ne suffit pas à exclure une lésion intra-abdominale, en cas de collapsus grave persistant malgré les transfusions ;
  - . les signes d'hémorragie interne peuvent relever d'une autre cause qu'une lésion intra-abdominale : fracture du fémur, du bassin, dont l'hématome peut correspondre à une séquestration sanguine parfois importante.
- Malgré tous ces écueils, il faut rapidement détecter un épanchement intrapéritonéal, éliminer une lésion intrapéritonéale, avant d'entreprendre un geste neurochirurgical, thoracique ou orthopédique urgent.

### 3.3. Cas particuliers

#### 3.3.1. Rupture du diaphragme

##### • Examen clinique

- Il est pauvre. Seule la radiographie pulmonaire apporte des preuves de la lésion. La brèche elle-même n'est pas visible : c'est le passage des viscères abdominaux à travers celle-ci qui donne des images radiologiques caractéristiques.
- La rupture du diaphragme est souvent associée à des traumatismes viscéraux multiples.

##### • Signes radiologiques

- La coupole gauche n'est pas visible (les clichés sont souvent d'interprétation difficile à cause de l'hémithorax associé).
- Il faut systématiquement faire une radiographie pulmonaire après avoir mis une sonde gastrique en place.
- On affirme le diagnostic si la sonde radio-opaque prend la direction du thorax.



Oops, page PA375 was not yet downloaded :(

Oops, page PA376 was not yet downloaded :(

## 5.4. Intestin grêle

- Une perforation minime vue précocement est habituellement traitée par excision-suture, ou résection-anastomose. Dans le même contexte, si elle est plus importante, opérée tard, au stade de péritonite et si la localisation s'y prête, la règle est de ne pas faire d'anastomose en milieu septique et d'aboucher les deux extrémités du grêle à la peau (entérostomies). C'est le plus sûr moyen d'éviter une désunion secondaire de l'anastomose et une péritonite postopératoire. Le rétablissement de la continuité est effectué quelques semaines plus tard.
- La déchirure du mésentère doit faire examiner très soigneusement le segment de grêle en regard, exposé à la nécrose, en cas de déchirure parallèle à l'intestin.

## 5.5. Côlon

- La colostomie est la solution de sagesse quand un certain nombre de facteurs de gravité préopératoires sont réunis : associations lésionnelles extra-abdominales chez un polytraumatisé, hémorragie intra-péritonéale supérieure à 1 litre, et lésion de plus de 2 organes intra-abdominaux. Il faut effectuer un lavage péritonéal de la grande cavité, très abondant. Le drainage est indispensable pour la surveillance ultérieure.
- Le traitement de la lésion colique proprement dite tient au type de lésion et à sa topographie : soit extériorisation, soit excision-suture protégée par une colostomie latérale d'amont, extériorisation des deux extrémités coliques, après exérèse d'une portion dévitalisée. À la jonction rectosigmoïdienne, on peut être amené à réaliser l'opération de Hartmann : résection de la zone lésée, abouchement du côlon d'amont en colostomie terminale, fermeture du moignon rectal, laissé dans le pelvis, au contact d'un large drainage. Le rétablissement de la continuité est effectué quelques semaines plus tard.

## 5.6. Rupture du diaphragme

- La voie abdominale est habituelle en urgence et permet de traiter également les lésions abdominales.
- La réparation est simple : suture d'une rupture, fixation d'une désinsertion périphérique aux muscles intercostaux et l'intervention est terminée par un drainage du thorax.
- Les complications postopératoires sont surtout respiratoires.

## 5.7. Duodéno-pancréas

- Hématome de la paroi abdominale : traité par incision limitée de la séreuse et évacuation. L'injection de bleu de méthylène par la sonde gastrique recherche une brèche de la paroi duodénale.
- Lésions pancréatiques : lorsqu'elles sont vues tôt, la contusion simple est drainée, la déchirure, la rupture canalaire est traitée : à gauche par pancréatectomie gauche, à droite par drainage, sutures. Les broiements, les plaies anfractueuses sont traités par exérèse. On y associe habituellement : sonde nasogastrique d'aspiration, jéjunostomie d'alimentation, cholécystostomie, et large drainage externe. Lorsque ces lésions sont vues tardivement, le traitement est celui d'une pancréatite.
- Lésions duodénopancréatiques : il faut être conservateur le plus possible et ne se résoudre à une duodénopancréatectomie qu'en cas de lésions graves.

## 5.8. Contusions du rein

- L'abstention et la surveillance sont habituelles en cas de contusions bénignes.
- Urographie intraveineuse et tomodensitométrie précisent les autres lésions, et permettent d'en déduire les indications chirurgicales.
- L'indication opératoire est formelle en cas d'hémorragie persistante, d'une atteinte du pédicule rénal ou de lésions intrapéritonéales associées. En urgence, la meilleure voie d'abord est antérieure, trans-péritonéale, permettant le contrôle vasculaire proximal. La lombotomie peut être indiquée quand les lésions sont parfaitement définies par l'imagerie préopératoire.

## 5.9. Rupture de la vessie

Le but du traitement est de reconstituer l'anatomie et l'étanchéité de la vessie par suture en deux plans, protégée par un drainage des urines : sonde vésicale ou cystostomie, évacuer et drainer l'urohématome.



Oops, page PA378 was not yet downloaded :(

## 3. FORMES CLINIQUES DES PLAIES DE L'ABDOMEN

Elles tiennent au contexte et à la localisation.

### 3.1. En pratique civile

- Les plaies par arme blanche prédominent. Dans ce cas, un traitement conservateur peut se concevoir, et d'une façon général, celles-ci sont d'autant plus profondes qu'elles sont étroites.
- Les plaies par arme à feu s'opposent en pratique civile à celles causées par les armes de guerre. Les projectiles ont une plus faible vitesse, créent des lésions moins dévitalisantes.
- Par contre, les armes de chasse peuvent causer de redoutables lésions : tantôt parce que les projectiles à haute vitesse, rendus instables, engendrent sur leur trajectoire d'importantes lésions de cavitation, d'explosions des parenchymes, des pertes de substances osseuses, tantôt parce que les micro-projectiles, peu vulnérants au-delà de 15 mètres, réalisent en cas de distance inférieure à 5 mètres un criblage redoutable avec délabrement pariétal, inoculation de corps étrangers, contusion à l'origine de gangrène gazeuse.

### 3.2. Tentative de suicide

Le passage à l'acte a pu être précédé d'une intoxication alcoolique aiguë ou médicamenteuse. La surveillance postopératoire doit être particulièrement vigilante (récidive) et une prise en charge psychiatrique proposée.

### 3.3. Topographie de la plaie

- Elle peut poser des problèmes spécifiques.
- Toutes les plaies par arme blanche du thorax, situées au-dessous du 4<sup>e</sup> espace intercostal sont susceptibles de toucher un organe abdominal.
- Les plaies par balle du thorax peuvent atteindre l'abdomen quel que soit leur orifice d'entrée. L'association d'un syndrome d'hémorragie intra-abdominale à des signes de détresse respiratoire aiguë ou cardiaque aiguë explique leur gravité, et la nécessité d'effectuer un geste de part et d'autre du diaphragme.  
Les plaies lombo-abdominales comportent le risque de négliger une plaie postérieure du troisième ou du quatrième duodénum ou de la face accolée du côlon et imposent un décollement du viscère, afin d'explorer l'hématome rétro-péritonéal qui l'accompagne souvent.
- La proximité du rachis et du trajet vulnérant doit rendre vigilant quant à l'éventualité d'une effraction de la dure-mère, source de méningite.

## 4. CONDUITE À TENIR

### 4.1. Antibioprophylaxie polyvalente

Dès les premiers soins et prévention du tétanos.

### 4.2. Exploration de la plaie

### 4.3. Au cours de la laparotomie exploratrice

Il est fait une évaluation précise du nombre de lésions, de la déperdition sanguine, du type d'organes lésés.

### 4.4. Blessure des viscères pleins

Elle provoque selon l'organe une hémorragie intra- ou rétro-péritonéale, isolée ou associée à un épanchement digestif ou urinaire.

#### 4.4.1. Lésions spléniques

- Elles justifient, comme pour les contusions, un traitement conservateur : en particulier si la lésion est isolée. Par contre, si les lésions intéressent plusieurs viscères, dans un contexte septique, la splénectomie totale est un geste de prudence.

Oops, page PA380 was not yet downloaded :(



#### 4.5.1. Estomac

- Le traitement est simple, le plus souvent par suture.
- L'exploration de la face postérieure est effectuée par ouverture de l'arrière cavité des épiploons.

#### 4.5.2. Intestin grêle

- À moins d'une blessure tangentielle, les lésions comportent une porte d'entrée et un orifice de sortie, sauf si le projectile est resté dans la lumière. Il faut redoubler de vigilance si le nombre d'orifices retrouvés est impair, et rechercher notamment un orifice du bord mésentérique ; il faut explorer le moindre hématome à cet endroit.
- Après traitement d'une lésion vasculaire du pédicule mésentérique supérieur, il faut s'assurer de la vitalité intestinale.

#### 4.5.3. Côlon

- Les plaies séromusculaires, tangentielles, sans effraction muqueuse sont traitées par suture séro-musculaire. La plaie nette, par arme blanche, isolée, sans collapsus, ni graves lésions associées, vue dans les 6 heures, peut être traitée par suture immédiate.
- Par contre, s'il existe une ou deux plaies, par arme à feu ou a fortiori si la plaie est opérée tard, ou qu'il s'agisse d'une plaie large, contuse, avec une souillure fécale massive, la colostomie est la règle.

#### 4.5.4. Rectum

- On risque de méconnaître une plaie (souvent transfixiante). Ces plaies entraînent une infection des espaces cellulaires du pelvis.
- Leur exploration nécessite une ouverture du péritoine pelvien et la dissection des 4 faces du rectum.
- Les sutures ne sont pas toujours possibles. Il faut toujours protéger la réparation par un drainage large, adapté et une colostomie.

#### 4.5.5. Vessie

- Sa lésion est souvent associée à l'atteinte d'un viscère creux digestif, septique.
- On doit systématiquement rechercher une lésion vésicale en cas de plaie rectale. Le traitement est la suture, avec drainage des urines par sonde à demeure et large drainage de l'espace sous-péritonéal.

### 4.6. Plaies thoraco-abdominales

La gravité des signes cliniques amène à considérer schématiquement quatre tableaux.

#### 4.6.1. En cas d'arrêt circulatoire ou d'imminence d'arrêt circulatoire

La conduite doit être stéréotypée :

- thoracotomie gauche, antérieure dans le 4<sup>e</sup> ou 5<sup>e</sup> espace intercostal ;
- massage cardiaque ;
- clampage de l'aorte thoracique descendante ;
- remplissage vasculaire ;
- évaluation des lésions thoraciques ;
- la plaie de l'abdomen est traitée ensuite.

#### 4.6.2. Plaie thoraco-abdominale avec collapsus

L'attitude rapidement chirurgicale est impérative en cas de blessé en grande hémorragie interne. On doit se méfier des risques de l'induction anesthésique et de l'éventualité permanente d'arrêt circulatoire. L'urgence et l'ordre des gestes sont fonction de la gravité du tableau clinique et de 4 paramètres :

- l'existence ou non d'une plaie présumée cardiaque ;
- l'état de la pression veineuse centrale ;
- l'importance de l'hémothorax (appréciée sur la radiographie pulmonaire et le drainage) ;
- le siège des plaies de l'abdomen.

**Ainsi, on décide d'une thoracotomie première devant 3 situations :**

- plaie présumée du cœur avec pression veineuse centrale élevée ;
- plaie présumée du cœur avec hémothorax abondant ;
- plaie abdominale haute avec hémothorax abondant.

## Notes

**4.6.3. Plaie thoraco-abdominale avec hémodynamique stable**

Un drainage pleural est réalisé, suivi d'une laparotomie exploratrice.

**4.6.4. Autres situations**

- Dans les autres cas, on commence par une laparotomie. Le champ opératoire doit d'emblée être prévu large, permettant d'agrandir la voie d'abord à tout instant. Si on découvre un hémopéritoine, on agrandit la laparotomie pour faire l'hémostase intra-abdominale. Si la lésion abdominale est peu hémorragique, on effectue une thoracotomie. En fin d'intervention thoracique, on effectue le traitement de la lésion abdominale.
- Quel que soit l'étage abordé, si l'importance des lésions observées n'explique pas la gravité du collapsus, il faut rechercher rapidement une plaie du cœur associée à une autre cause de saignement (éliminer un remplissage vasculaire excessif, un remplissage extra-vasculaire, un choc cardiogénique), par une exploration transdiaphragmatique, ou en élargissant la voie d'abord. Un hémothorax d'emblée abondant peut provenir uniquement d'un saignement intra-abdominal à travers une plaie du diaphragme.

Oops, page PA383 was not yet downloaded :(



Oops, page PA384 was not yet downloaded :(

Oops, page PA385 was not yet downloaded :(

Oops, page PA386 was not yet downloaded :(



## 6. ÉTIOLOGIES

### 6.1. Ulcères et ulcérations gastriques et duodénales (40 % des cas)

- Ce sont les causes les plus fréquentes d'hémorragie digestive. 80 % des hémorragies digestives ulcéreuses s'arrêtent spontanément, mais la mortalité des patients continuant à saigner est élevée, de l'ordre de 40 %. La mortalité globale est de l'ordre de 5 à 10 % en raison du terrain de survenue de ces lésions (âge, tares viscérales).
- L'aspirine et les AINS sont en cause aussi bien dans les hémorragies ulcéreuses duodénales que gastriques, et le risque hémorragique dépend de la cause.
- Des ulcérations de stress sont observées en cas de défaillance multiviscérale.
- Les stigmates endoscopiques d'hémorragie récente sont définis par la **classification de Forrest** qui classe les lésions en 3 types.

#### CLASSIFICATION DE FORREST

- **Type I** : saignement actif en jet (Ia) ou en nappe (Ib) ;
- **Type II** : signes indirects d'hémorragie récente à type de vaisseaux visibles, de caillots adhérents ou de taches pigmentées au fond du cratère ;
- **Type III** : cratère ulcéreux propre sans signe direct ou indirect d'hémorragie récente.

#### – À part, l'exulcération simple de Dieulafoy :

- elle correspond à une artère sous-muqueuse de calibre anormalement large pour son siège, responsable d'une érosion muqueuse de 2 à 5 mm, située généralement à la partie supérieure du fundus. Elle peut être responsable d'hémorragies abondantes ;
- le traitement repose sur l'hémostase endoscopique et, en cas d'échec, sur la chirurgie.

### 6.2. Lésions en rapport avec une hypertension portale (30 % des cas)

- La rupture de varices œsophagiennes ou cardio-tubérositaires est une cause fréquente d'hématémèse chez le cirrhotique (alcoolique le plus souvent) mettant en jeu le pronostic vital. Un tiers des cirrhotiques auront une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes au cours de leur vie. La mortalité du 1<sup>er</sup> épisode est de 35 % et celle des épisodes suivants de 30 %.
- La récurrence est fréquente de l'ordre de 50 % des cas dans les 6 mois suivant l'hémorragie digestive.
- Les facteurs de risque indépendants de l'hémorragie sont la taille des varices, la présence de signes rouges ainsi que la sévérité de l'atteinte hépatique évaluée par la classification de Child-Pugh.
- Une hémorragie digestive (HD) du patient cirrhotique peut également être due à une gastropathie d'hypertension portale.

### 6.3. Gastrites et duodénites aiguës

Une gastrite hémorragique diffuse est responsable d'HD haute de l'adulte dans 10 à 20 % des cas. Elle est due à des circonstances favorisant : stress aigu (traumatisme, brûlures étendues, chirurgie), AINS, excès d'alcool et plus rarement irradiation ou ingestion de caustique (voir Figure 1). En principe, une intervention chirurgicale n'est que rarement nécessaire car l'hémorragie s'arrête le plus souvent spontanément.



**Figure 1 : Endoscopie digestive haute :**  
**gastrite aiguë hémorragique fundique**  
Suffusion hémorragique diffuse sans lésion ulcérée

## Notes

## 6.4. Syndrome de Mallory-Weiss

Le syndrome de Mallory-Weiss représente environ 5 à 15 % des causes d'HD aiguë haute. Il correspond à la déchirure de la muqueuse du cardia consécutive à des efforts de vomissements. L'hémorragie s'arrête spontanément dans 90 % des cas. En cas de persistance, une hémostase endoscopique est indiquée.

## 6.5. Œsophagite peptique ulcérée, hémorragie sur endobrachyœsophage (ulcère de Barrett)

## 6.6. Tumeurs malignes

Les tumeurs malignes de l'estomac (adénocarcinome, lymphomes, tumeurs stomacales) et l'ampullome vatérien sont en cause dans 5 à 8 % des cas. Le cancer de l'œsophage est, en revanche, très rarement responsable d'hémorragie digestive.

## 6.7. Hémobilie en particulier après sphinctérotomie et wirsungorragie

## 6.8. Fistules aorto-digestives

- La fissuration d'un anévrisme de l'aorte abdominale dans le 3<sup>e</sup> duodénum est responsable d'une hémorragie digestive massive nécessitant une intervention chirurgicale en urgence, précédée d'une artériographie.
- Il s'agit d'une cause très rare.

# 7. TRAITEMENT

## 7.1. Hémorragie ulcéreuse

### 7.1.1. Facteurs prédictifs de la mortalité

- Le terrain :
  - . âge > 60 ans ;
  - . affections viscérales associées (insuffisance cardiaque ou cardiopathie ischémique, cirrhose hépatique, insuffisance rénale, insuffisance respiratoire, néoplasie).
- La gravité de l'hémorragie initiale définie par un choc à l'admission.
- La récurrence hémorragique.
- Le délai entre l'hémorragie et le geste chirurgical.

### 7.1.2. Traitement médical de l'hémorragie ulcéreuse

- Hospitalisation en USI.
- Hémostase endoscopique par injection d'adrénaline ; pose de clips ou thermo-coagulation, en cas d'hémorragie active ou de vaisseau visible (elle n'est parfois pas possible en cas de saignement abondant ou de caillots adhérents).
- Oméprazole : 80 mg en bolus IV puis 8 mg/h à la seringue électrique pendant 72 heures.
- Lavages gastriques à l'eau glacée.
- Surveillance clinique :
  - . hémodynamique (pression artérielle, fréquence cardiaque) ;
  - . température, état de conscience ;
  - . diurèse horaire ;
  - . fréquence respiratoire ;
  - . aspect des selles (méléna) ;
  - . aspect du liquide de lavage gastrique (s'il continue à être hémorragique, cela signifie une persistance ou une récurrence de l'hémorragie).
- Surveillance biologique :
  - . nombre de culots globulaires à transfuser pour maintenir un état hémodynamique stable et un hématocrite correct ;

Oops, page PA389 was not yet downloaded :(



## HÉMORRAGIES DIGESTIVES BASSES (HDB)

### 1. HÉMORRAGIE DIGESTIVE BASSE DE FAIBLE ABONDANCE

C'est le cas le plus fréquent et il s'agit alors, dans la plupart des cas, de rectorragies isolées.

#### 1.1. Interrogatoire

Il précise :

- les caractères du saignement :
  - . début, fréquence, abondance ;
  - . les circonstances de survenue : pendant ou en dehors des selles ;
- les signes associés :
  - . troubles du transit ;
  - . syndrome dysentérique ;
  - . douleurs abdominales ;
  - . fièvre ;
  - . altération de l'état général ;
- le terrain :
  - . âge ;
  - . prise de médicaments : anticoagulants, aspirine, AINS, comprimés de chlorure de potassium, suppositoires ;
  - . la prise de température rectale récente orientant vers une ulcération thermométrique ;
  - . les antécédents personnels de néoplasie colo-rectale, de diverticulose colique ;
  - . des antécédents d'artérite ou d'anévrisme de l'aorte peuvent orienter vers une colite ischémique ;
- les antécédents familiaux de néoplasie colique ou rectale.

#### 1.2. Examen clinique

Il recherche :

- des signes d'anémie ;
- une masse abdominale à la palpation orientant vers une néoplasie ou une maladie inflammatoire intestinale compliquée ;
- l'inspection de la marge anale peut permettre de diagnostiquer une fissure anale ;
- le toucher rectal précise s'il s'agit de rectorragies isolées ou associées à un méléna et recherche une tumeur palpable ano-rectale ;
- l'anuscopie permet de mettre en évidence une tumeur ou une ulcération thermométrique ;
- s'il existe un méléna associé, on recherchera des signes en faveur d'une pathologie ulcéreuse gastro-duodénale (douleur épigastrique, antécédent de maladie ulcéreuse) ainsi que des signes cutanés d'insuffisance hépatocellulaire et des signes d'hypertension portale (circulation collatérale ombilico-xyphoïdienne).

#### 1.3. Examens complémentaires

##### 1.3.1. Examens biologiques

- NFS, VS, TP, TCA, groupe rhésus et agglutinines irrégulières.
- Numération des plaquettes.
- Ionogramme sanguin, urée sanguine, créatininémie, glycémie, dosage des enzymes hépatiques (ASAT, ALAT, phosphatases alcalines, Gamma-GT).
- ECG.

##### 1.3.2. Examens morphologiques

###### • Coloscopie

- La coloscopie est l'examen de référence. Elle doit être réalisée après une préparation colique de qualité par 4 litres de polyéthylène glycol (PEG) ou par Fleet Phospho-Soda®.
- Elle permet d'examiner le côlon, de retrouver éventuellement une lésion hémorragique : cancer du

### • Transit baryté du grêle

Il permet de repérer certaines lésions tumorales de l'intestin grêle mais son intérêt diagnostique est assez faible.

### • Entéroscopie basse

Elle permet de faire le diagnostic d'angiodysplasie de l'intestin grêle.

### • Exploration du grêle par caméra-gélule

Cette technique récente consiste à ingérer une capsule contenant une mini caméra qui filme et enregistre des images lors de son cheminement dans l'intestin grêle.

### • Scintigraphie de l'abdomen au Technétium 99

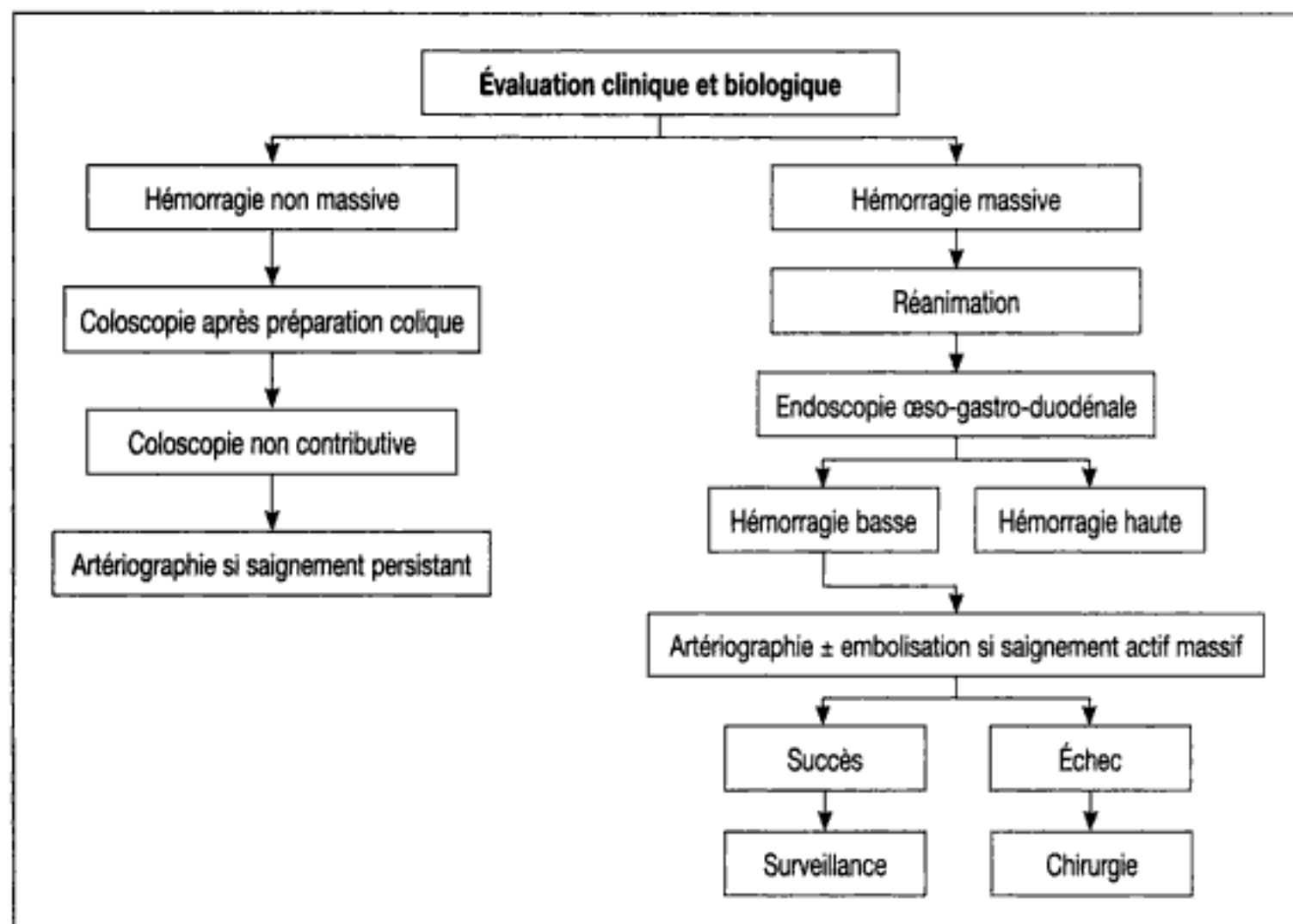
Elle a un intérêt pour le diagnostic de diverticule de Meckel.

## 2. HÉMORRAGIE DIGESTIVE BASSE ABONDANTE

### 2.1. Conduite pratique thérapeutique en urgence

(Voir « Hémorragies digestives hautes » p. 384 et Figure 2.)

Figure 2 : Attitude pratique en présence d'une hémorragie digestive basse



### 2.2. Prise en charge initiale

- Elle a pour premier objectif de répondre simultanément à plusieurs questions :
  - . s'agit-il bien d'une hémorragie digestive basse (HDB) ?
  - . l'hémorragie a-t-elle cessé ?
- La réponse à ces questions est conditionnée par :
  - . l'appréciation du retentissement clinique (fréquence cardiaque, pression artérielle, signes de choc hémorragique) et biologique (numération globulaire, hématocrite) en sachant que la présentation initiale cataclysmique est rare ;
  - . les données de l'interrogatoire et de l'examen clinique notamment du toucher rectal, à la recherche de rectorragies mais aussi parfois d'un méléna ou d'une association de rectorragies et de méléna, tout en ayant à l'esprit les limites de cette appréciation purement clinique ;
  - . l'évolution de l'hémorragie dans les premières heures, évaluée cliniquement et biologiquement

## Notes

évaluation initiale doit être menée conjointement au recueil des données cliniques susceptibles d'orienter le diagnostic étiologique : âge, antécédents d'HDB, notion de diverticulose colique, contexte de survenue de l'hémorragie, prise de médicaments, etc.

- À l'issue de cette première étape et une fois prises les mesures symptomatiques nécessaires (abord veineux, lutte contre l'hypovolémie, la douleur, etc.), plusieurs cas de figure peuvent se présenter :
  - . lorsque l'hémorragie s'est interrompue spontanément. Il faut mettre à profit cette évolution spontanément favorable pour faire idéalement au cours des 24 premières heures une coloscopie totale, car le risque de récurrence hémorragique est élevé. La réalisation précoce de la coloscopie augmente sa rentabilité en permettant la recherche des signes endoscopiques de saignement dont la présence est seule susceptible de reconnaître avec certitude la cause de l'hémorragie ;
  - . parfois, l'hémorragie est massive et/ou persistante et l'examen clinique d'un malade réanimé doit d'abord éliminer rapidement une cause proctologique ou rectale basse (en particulier une hémorragie hémorroïdaire), toutefois rarement en cause. De même, une cause d'hémorragie digestive haute ne doit pas être méconnue. En effet, l'émission de sang rouge par l'anus peut être liée à une lésion digestive haute lorsque l'abondance du saignement entraîne une accélération du temps de transit intestinal. La simple mise en place d'une sonde naso-gastrique ne permet pas d'éliminer avec certitude un saignement actif d'origine œso-gastro-duodénale. La recherche d'une cause haute par l'endoscopie œso-gastro-duodénale (OGD) de première intention est donc indispensable chez tous les malades ayant une HDB abondante, en particulier en cas d'état de choc hypovolémique et/ou de besoins transfusionnels élevés.
- Lorsque l'endoscopie OGD a éliminé une cause d'hémorragie digestive haute, les 3 principales méthodes diagnostiques utilisables sont la **rectosigmoïdoscopie, la coloscopie et l'artériographie mésentérique**.

### 2.2.1. Rectosigmoïdoscopie

- La rectosigmoïdoscopie est de réalisation aisée en urgence car ne nécessitant pas d'anesthésie, elle peut être faite chez un malade non à jeun et après quelques simples lavements évacuateurs. En cas d'hémorragie abondante, certains la réalisent sans lavement évacuateur.
- Toutefois, son intérêt est limité par sa tolérance habituellement mauvaise dans ce contexte de l'urgence, le caractère souvent imparfait de la préparation et sa faible rentabilité (de l'ordre de 10 %).
- De plus, la découverte d'une lésion dans le rectum ou le côlon gauche, par exemple à type de diverticulose colique, ne permet pas d'éliminer une lésion hémorragique synchrone du côlon d'amont.

### 2.2.2. Coloscopie totale

- Cet examen est, dans la plupart des cas, indiqué après cette rectosigmoïdoscopie réalisée en urgence.
- Néanmoins, le délai « technique » entre l'hémorragie et la réalisation de la coloscopie aboutit au fait que les signes endoscopiques de saignement peuvent avoir disparu, ce qui nuit parfois à la rentabilité diagnostique de l'examen.
- C'est pourquoi, la coloscopie doit être réalisée précocement et en première intention dans la prise en charge des HDB abondantes avec un objectif diagnostique et thérapeutique. Cette attitude ne peut être envisagée que chez un malade hémodynamiquement stable.
- La préparation colique repose sur l'administration, si possible *per os*, en 3 à 6 heures, de 3 à 6 litres de polyéthylène glycol, au mieux jusqu'à obtention d'un effluent rectal sans selles ni caillot. Ce type de préparation peut apparaître comme agressive mais son utilisation est associée à un taux faible voire nul, de coloscopies incomplètes. Dans certains cas, une telle préparation peut être administrée à l'aide d'une sonde naso-gastrique. En cas de préparation insuffisante, on peut utiliser des pompes de lavage à l'eau permettant un nettoyage permanent par le canal opérateur de l'endoscope. Dans ces conditions, une coloscopie totale est réalisable environ 9 fois sur 10, avec une rentabilité diagnostique globale dans les 6 à 24 premières heures assez satisfaisante et un taux de complications le plus souvent faible.
- Les informations fournies par la coloscopie sont nombreuses :
  - . caractère actif ou non de l'hémorragie ;
  - . cause du saignement ;
  - . présence de signes endoscopiques de saignement récent (vaisseau visible non hémorragique, caillot adhérent) ;
  - . sang frais dans un segment du côlon ;
  - . présence de sang dans le côlon et absence de sang au niveau de l'iléon.
- La responsabilité d'une lésion colique objectivée en coloscopie est certaine s'il existe un saignement actif ou des stigmates d'hémorragie récente au niveau de cette lésion. En revanche, en présence de



pas sans autre cause, notamment haute, l'hémorragie est considérée comme probablement d'origine colique. La présence de sang dans un segment donné du côlon n'a qu'une valeur localisatrice relative, une lésion colique basse pouvant en cas de saignement abondant inonder l'ensemble du côlon.

- En cas de saignement abondant, la présence de sang sur l'ensemble de la muqueuse colique a peu de valeur informative. Si possible, la coloscopie doit s'attacher à explorer les derniers centimètres de l'iléon. La présence de sang dans le côlon en l'absence de sang dans l'iléon est en faveur d'une cause colique et, à l'inverse, la présence, dans le côlon, de sang provenant de l'iléon est en faveur d'une cause intestinale ou haute d'hémorragie.

### 2.2.3. Artériographie digestive avec cathétérisme global puis sélectif des artères mésentériques inférieure et supérieure

- Elle est indiquée uniquement lorsque la coloscopie est non contributive ou impossible et l'hémorragie persistante, car il s'agit d'une méthode invasive à la morbidité non négligeable, d'environ 10 %.
- On considère généralement qu'un débit sanguin de 0,5 à 1 mL/min est nécessaire pour qu'un saignement soit visible à l'artériographie. La sensibilité est d'environ 70 %.
- L'artériographie peut être associée à un geste à visée hémostatique par embolisation lorsqu'elle a permis la localisation du saignement. En cas de positivité de l'artériographie, l'embolisation supra-sélective permet l'arrêt initial de l'hémorragie dans environ 90 % des cas. Le risque d'ischémie colique post-embolisation symptomatique avec ce type d'embolisation distale est quasiment nul. En revanche, il existe un risque de récurrence hémorragique d'environ 15 % qui peut imposer une chirurgie d'hémostase.
- Dans certains cas, si la situation hémodynamique est correcte, on peut préférer à l'artériographie la réalisation d'une nouvelle coloscopie, d'une angioscanner abdominal (angiodysplasie), voire d'un entéros scanner en cas de suspicion d'une origine grêlique du saignement (tumeur du grêle). En effet, il a été récemment suggéré que la scanographie hélicoïdale dans les 24 premières heures chez des malades ayant une HDB sans cause trouvée après une endoscopie haute et une coloscopie sans préparation, permettait plus d'1 fois sur 2 de localiser le saignement au niveau du côlon ou du grêle et dans 30 % des cas de mettre en évidence la cause de l'hémorragie. Ces données montrent qu'une méthode non invasive peut aider au diagnostic étiologique des HDB à la phase aiguë, en particulier en cas d'échec ou d'impossibilité de la coloscopie. La tomodensitométrie abdominale pourrait aider à la sélection des malades pour lesquels l'artériographie digestive va être contributive.

### 2.2.4. Les techniques scintigraphiques

- Elles sont d'intérêt limité dans ces situations urgentes. Elles reposent avant tout sur l'utilisation de globules rouges marqués au Technétium 99 et sont susceptibles de mettre en évidence un saignement digestif de l'ordre de 0,1 mL/min.
- Dans le cadre des HDB, la sensibilité moyenne de la méthode est d'environ 45 %. Elle est supérieure en cas d'hémorragie digestive active au moment de l'examen et lorsque le critère de positivité retenu est la présence d'un flash précoce, associé 6 fois sur 10 à un saignement décelable en artériographie.
- Une scintigraphie aux globules rouges marqués positive peut aider à sélectionner les malades ayant une hémorragie active pour lesquels l'artériographie va être utile.
- Toutefois, cette méthode requiert un secteur de médecine nucléaire et est inadaptée à la prise en charge des malades instables sur le plan hémodynamique. La fiabilité de la méthode en ce qui concerne la localisation du saignement est mauvaise dans près de 25 % des cas.
- Comparant la scintigraphie aux globules rouges marqués à la coloscopie. Cette technique est actuellement très peu utilisée en France pour le diagnostic des HDB aiguës.

### 2.2.5. Entéros copie haute et basse

Exceptionnellement réalisable en urgence, elle doit être discutée en cas de négativité des endoscopies haute et basse durant le même temps anesthésique, et elle peut parfois être réalisée en peropératoire pour localiser le saignement.

### 2.2.6. Place de la chirurgie

- En cas d'hémorragie active et d'échec de l'embolisation, un geste chirurgical doit être discuté. L'intervention chirurgicale est généralement recommandée en cas de transfusion de 4 culots globulaires en 24 heures ou au-delà de 10 culots au total.
- En cas d'hémorragie colique comme en cas d'hémorragie intestinale, il faut tenter de localiser le saignement, idéalement en pré-opératoire, sinon en peropératoire. En effet, un diagnostic topographique précis de l'HDB colique en pré-opératoire diminue la mortalité et la morbidité postopératoires des colectomies segmentaires et totales. Dans cette optique, la réalisation d'une coloscopie

## Notes

## CRITÈRES ENDOSCOPIQUES DE DIAGNOSTIC D'UNE HÉMORRAGIE COLIQUE

- Hémorragie active.
- Vaisseau visible.
- Caillot adhérent.
- Sang frais dans un segment localisé du côlon.
- Absence de sang frais dans l'iléon avec sang frais dans le côlon.
- Ulcération diverticulaire avec sang frais à proximité.

## 2.3. Étiologies

**Tableau : Étiologie des hémorragies digestives basses de l'adulte**

Étiologie	Fréquence (%)
<b>Colique et anorectale</b>	<b>95 %</b>
Diverticulose colique	25
Tumeurs malignes	20
Angiodysplasie colique	17
Hémorroïdes	12
Polypes et tumeurs bénignes (villeuses)	9
Ulcérations thermométriques et traumatismes ano-rectaux d'autre nature	3
Fissure anale	3
Maladie inflammatoire intestinale (rectocolite hémorragique)	2
Hémorragie postopératoire	1,5
Colite ischémique	1
Colite radique	0,5
Maladie de Rendu-Osler	0,5
Hémorragie post-polypectomie	0,5
<b>Intestin grêle</b>	<b>5 %</b>

### 2.3.1. Lésions œso-gastro-duodénales

(Voir « Hémorragies digestives hautes », p. 384.)

Toutes les lésions du tractus digestif haut peuvent être à l'origine de rectorragies si le saignement est abondant.

### 2.3.2. Causes colorectales

#### • Hémorragies diverticulaires

- Elles sont la cause d'environ 40 % des hémorragies digestives basses et compliquent l'évolution de 3 à 5 % des diverticuloses coliques.
- La survenue d'une hémorragie diverticulaire est favorisée par la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens.
- Elles surviennent souvent en l'absence de diverticulite et proviennent plus souvent du côlon droit que du côlon gauche. Chez 80 % des patients l'hémorragie s'arrête spontanément. L'hémorragie persiste ou récidive dans 20 % des cas nécessitant alors la transfusion de culots globulaires. En cas de saignement actif à la coloscopie, de vaisseau visible ou de caillot adhérent, un traitement endoscopique est indiqué : injection sclérosante, coagulation à l'anse diathermique ou coagulation bipolaire. Chez les patients ayant une hémorragie digestive active non contrôlée par le traitement endoscopique, une résection chirurgicale est indiquée.

Oops, page PA395 was not yet downloaded :(



## Notes

• **Causes diverses**

- Lésions tumorales colorectales bénignes et malignes.
- Rectite radique.
- Varices coliques ou rectales survenant dans un contexte d'hypertension portale.
- Ulcération de Dieulafoy siégeant dans 5 % des cas au niveau du côlon.
- Endométriose colique.

**2.3.3. Lésions de l'intestin grêle**• **À part, les hémorragies post-polypectomie**

- 5 à 10 % des HDB sont en rapport avec une lésion du grêle. L'évolution de l'hémorragie ne se fait vers l'arrêt spontané que dans environ 30 % des cas.
- L'artériographie, l'embolisation voire un geste chirurgical avec endoscopies peropératoires peuvent être nécessaires en cas d'hémorragie abondante.
- En dehors des hémorragies graves, le diagnostic étiologique peut être aidé par l'entéroscanner, l'entéroscopie et parfois la scintigraphie au Technétium 99.
- La vidéocapsule a peu d'intérêt à la phase aiguë mais peut être utile à distance.

• **Diverticule de Meckel**

- C'est la première cause chez l'enfant, l'adolescent et l'homme de moins de 30 ans.
- L'hémorragie est en rapport avec une ulcération peptique située à l'union de la muqueuse intestinale et d'une muqueuse hétérotopique gastrique (présente dans 50 % des cas).
- Le diagnostic reposera sur :
  - . la normalité de la coloscopie et de la fibroscopie œso-gastro-duodénale ;
  - . le transit de l'intestin grêle ;
  - . la scintigraphie abdominale au Technétium 99 ;
  - . parfois, seule la laparotomie permet d'en faire le diagnostic.
- Le traitement est chirurgical.

• **Tumeurs du grêle**

- Les tumeurs malignes primitives (notamment stromales) ou secondaires sont souvent en cause. Leur diagnostic en est fait par le transit de l'intestin grêle, l'entéroscopie et la vidéo-capsule.

• **Autres causes**

- Ulcérations médicamenteuses du grêle (AINS, etc.).
- Maladie de Crohn.
- Angiodysplasie du grêle.
- Maladie de Rendu-Osler.

**3. TRAITEMENT**

Le traitement est fonction de la cause de l'hémorragie, des caractères de l'hémorragie (abondance, persistance ou arrêt, éventuelle récurrence) et du terrain. Il a pour but d'assurer l'hémostase immédiate et de prévenir les récurrences hémorragiques en espérant au mieux une hémostase définitive.

**3.1. Hémorragies post-polypectomies**

- Le traitement endoscopique est le traitement de référence des hémorragiques survenant dans les suites d'une polypectomie. L'injection d'adrénaline diluée au 1/10 000<sup>e</sup> et la pose des clips sont les techniques les plus utilisées.
- Au moment de la polypectomie, l'utilisation préventive de l'Endoloop réduit le risque d'hémorragie.

**3.2. Hémorragies diverticulaires**

La ligature élastique peut parfois être utilisée. Dans le cas d'hémorragie diverticulaire persistante et abondante, la colectomie totale est parfois la seule solution thérapeutique.

**3.3. Rectite radique, angiodysplasies**

La photocoagulation au plasma argon est la méthode de référence.

Oops, page PA397 was not yet downloaded :(

Oops, page PA398 was not yet downloaded :(



Oops, page PA399 was not yet downloaded :(

## Notes

## 1. DÉFINITION

**L'occlusion intestinale aiguë est définie par l'arrêt du transit intestinal**, par obstacle ou par paralysie. L'occlusion est un syndrome dont les causes sont diverses. La gravité des occlusions intestinales varie en fonction de la nature de l'obstacle et de son siège.

## 2. ÉTIOLOGIE

Qu'il s'agisse du grêle ou du côlon, plus que la cause ou le siège exact de l'occlusion, c'est le mécanisme de l'occlusion qu'il est important de déterminer, car de lui dépend le degré de l'urgence thérapeutique. Si l'arrêt du transit est dû à un obstacle organique, il s'agit d'occlusion mécanique ; s'il est dû à un trouble de la mobilité intestinale, il s'agit d'une occlusion fonctionnelle.

### 2.1. Occlusions mécaniques

Elles peuvent être dues à deux mécanismes différents : l'obstruction ou la strangulation.

- **Les occlusions par obstruction** : l'obstacle est responsable de l'obstruction de la lumière digestive. L'essentiel des troubles engendrés par l'obstruction sont dus à la distension de l'anse intestinale en amont de l'obstacle (voir Tableau 1). Une perforation dite « diastasique » en amont de l'occlusion est possible. Dans ce cas, la tension qui s'exerce sur la paroi intestinale et sur ses vaisseaux est fonction de la pression intra-luminale et du diamètre de l'intestin. Les phénomènes ischémiques sont en conséquence à leur maximum à l'endroit où l'intestin atteint son plus grand diamètre, en amont de l'obstacle. Ce type de complication survient au cours de certaines occlusions par obstruction (cancer du côlon).
- **Les occlusions par strangulation** : l'obstacle associe à l'obstruction de la lumière digestive un étranglement du mésentère et des vaisseaux qu'il contient. Aux conséquences dues à la distension de l'anse intestinale, s'ajoutent des troubles hémodynamiques précoces, graves.

**Tableau 1 : Étiologies des occlusions intestinales mécaniques**

Strangulation	<b>1- Obstacle hors de la paroi</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Brides ou adhérences postopératoires (2/3 des occlusions du grêle) <ul style="list-style-type: none"> <li>. inflammatoires</li> <li>. traumatiques</li> <li>. congénitales (hernies internes)</li> </ul> </li> <li>– Volvulus du grêle (bride post opératoire, spontané, obstacle d'aval)</li> <li>– Volvulus du côlon pelvien, du cæcum</li> <li>– Hernies, éventrations étranglées</li> <li>– Carcinose péritonéale (cancer ovaire, côlon, rectum, pancréas, etc.)</li> </ul>
Obstruction	<b>2- Obstacle dans la paroi</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Cancer ou tumeur bénigne</li> <li>– Sténose inflammatoire ou cicatricielle : <ul style="list-style-type: none"> <li>. diverticulite sigmoïdienne, maladie de Crohn, tuberculose iléo-cæcale</li> <li>. radiothérapie</li> <li>. colite ischémique</li> <li>. post-traumatique (hernie étranglée)</li> <li>. endométriose</li> <li>. à part, comprimés de potassium</li> </ul> </li> <li>– Hématome pariétal du grêle (surdosage AVK)</li> </ul> <b>3- Obstacle dans la lumière</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Fécalome rectal et/ou colique</li> <li>– Au niveau de l'intestin grêle : iléus biliaire, corps étranger, parasites</li> </ul>

## 2.2. Occlusions fonctionnelles

Ces occlusions sont dues à un trouble de la motricité intestinale, sans obstacle mécanique, qu'il s'agisse d'arrêt du transit au contact d'un foyer inflammatoire ou d'une occlusion « réflexe » en cas de douleur abdominale violente : colique néphrétique par exemple (voir Tableau 2).

**Tableau 2 : Étiologies des occlusions intestinales fonctionnelles**

1 D'origine réflexe	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Coliques néphrétiques, coliques hépatiques</li> <li>- Fractures du rachis, bassin</li> <li>- Hématomes rétro-péritonéaux</li> <li>- Compressions médullaires</li> <li>- Affections du système nerveux central</li> <li>- Laparotomie (iléus postopératoire)</li> </ul>
2 D'origine neurologique, métabolique, endocrinienne	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pseudo-obstruction colique (syndrome d'Ogilvie)</li> <li>- Maladie de Parkinson</li> <li>- Vieillard alité, fécalome</li> <li>- Médicaments               <ul style="list-style-type: none"> <li>. anticholinergiques</li> <li>. loperamide</li> <li>. phénothiazines, antidépresseurs tricycliques</li> <li>. antiparkinsonniens</li> </ul> </li> <li>- Insuffisance rénale</li> <li>- Acidocétose diabétique</li> <li>- Hypokaliémie, hypocalcémie</li> <li>- Intoxication au plomb</li> <li>- Porphyrisme</li> <li>- Hypothyroïdie</li> <li>- Hypoparathyroïdie, phéochromocytome</li> </ul>
3 D'origine inflammatoire, intra-péritonéale	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Péritonite</li> <li>- Hémopéritoine (traumatisme abdominal, grossesse extra-utérine)</li> <li>- Ischémie mésentérique (embolie, thrombose)</li> <li>- Pancréatite aiguë grave</li> </ul>

## 2.3. Association de deux mécanismes d'occlusion

- Les deux types d'occlusion peuvent s'associer.
- Lorsqu'un obstacle distend l'intestin d'amont, il s'ensuit une occlusion fonctionnelle réflexe qui aggrave les conséquences de l'occlusion mécanique. Parfois, du fait de l'agglutination d'anses intestinales distendues, au cours d'une occlusion fonctionnelle, du capotage ou de la torsion de ces anses alourdies, l'occlusion fonctionnelle se complique d'un élément mécanique.

## 3. PHYSIOPATHOLOGIE

Aux lésions intestinales s'ajoutent des troubles hémodynamiques et hydro-électrolytiques.

### 3.1. Lésion intestinale

Elle est constante.

- Au niveau de l'obstacle mécanique, se développent une ischémie et une nécrose pouvant aboutir à la perforation. Dans les occlusions par strangulation, l'obstacle vasculaire fait toute la gravité et l'urgence.
- La distension intestinale en amont de l'obstacle est l'élément commun à toute occlusion. Elle résulte d'une accumulation de gaz et de liquides de sécrétion. La distension engendre une hypersécrétion intraluminaire, une diminution de la capacité d'absorption de la muqueuse intestinale.
- L'accumulation intra-luminale des métabolites engendre une élévation de la concentration intra-luminale, qui entraîne à son tour un appel d'eau. Les  $\frac{2}{3}$  des gaz sont constitués d'air dégluti. L'accumulation de liquides dans la lumière intestinale constitue une « séquestration liquidienne », un « troisième secteur » par référence aux secteurs liquidiens intra- et extra-cellulaires physiologiques.



## Notes

- L'altération progressive de la paroi de cette anse intestinale dilatée (œdème, ischémie) finit par laisser passer une quantité plus ou moins importante de liquides septiques où prédominent les germes anaérobies. L'arrêt du transit favorise la prolifération bactérienne.

### 3.2. Déshydratation

- Elle est constante.
- Deux situations sont le plus souvent rencontrées :
  - . déshydratation globale par des pertes hypotoniques. Les signes biologiques reflètent une hypertonie extracellulaire ;
  - . déshydratation extracellulaire et hyperhydratation cellulaire : il s'agit d'une situation beaucoup plus rare, par perte non compensée d'osmoles extra-cellulaires ;
- L'équilibre acido-basique est le plus souvent perturbé. Selon la hauteur de l'obstacle sur le tube digestif on oppose schématiquement l'occlusion haute et l'occlusion basse.
- À l'occlusion haute, s'associe l'alcalose métabolique par vomissements, une distension modérée, et des pertes gastriques acides.
- À l'occlusion basse, s'associent une acidose métabolique avec fuite de potassium, par distension importante et pertes alcalines.

### 3.3. État de choc

Il est dû à de multiples facteurs :

- hypovolémie par vasodilatation splanchnique ou par hémorragie ;
- la souffrance intestinale par strangulation ou distension est à l'origine de réactions neurovégétatives graves ;
- déséquilibre hydro-électrolytique ;
- perforation intestinale responsable de péritonite (septicémie à germes Gram négatif).

## 4. DIAGNOSTIC CLINIQUE

Les occlusions intestinales aiguës ont des présentations cliniques très variées, en fonction de l'étiologie.

**Le syndrome d'occlusion est caractérisé par quatre signes cardinaux :**

- douleurs abdominales ;
- vomissements ;
- arrêt des matières et des gaz ;
- distension abdominale (météorisme).

### 4.1. Douleur

- Elle est souvent le premier signe ; elle est constante.
- Ses caractères varient selon le mécanisme de l'obstacle. Elle est particulièrement évocatrice et caractéristique quand il s'agit de coliques intermittentes et paroxystiques, traduisant le péristaltisme intestinal exacerbé en amont de l'obstacle.

### 4.2. Vomissements

Ils sont abondants et précoces en cas d'occlusion haute (du grêle) et tardifs en cas d'occlusion basse (colique).

### 4.3. Arrêt des matières et des gaz

C'est le symptôme essentiel, qui définit le syndrome occlusif. Il peut être difficile à mettre en évidence (occlusion par obstruction). Une diarrhée brutale n'est pas un argument permettant d'exclure une occlusion car elle peut correspondre à l'évacuation du contenu intestinal sous l'obstacle, contemporaine de l'installation de l'occlusion.

Oops, page PA403 was not yet downloaded :(

Oops, page PA404 was not yet downloaded :(



**CAUSES DE (SUB)OCCLUSIONS FONCTIONNELLES**

- Syndromes douloureux abdominaux par exemple : colique néphrétique.
- Infarctus du myocarde, pneumopathie aiguë.
- Gastroentérite aiguë.
- Pancréatite aiguë grave.
- Foyer infectieux péritonéal en particulier :
  - . appendicite aiguë mésocœliaque : dans ce cas il faut explorer l'intestin grêle, pour ne pas méconnaître une occlusion sur bride associée ;
  - . cholécystite aiguë notamment chez un vieillard ;
  - . abcès pelvien compliquant une pelvipéritonite, d'origine gynécologique.
- Hypokaliémie en particulier due à un traitement par diurétiques ou à la prise de laxatifs (maladie des laxatifs).
- Patient psychotique traité par neuroleptiques.
- Traumatisme du rachis ou crano-encéphalique, à une fracture du bassin, chez un malade alité, soumis à une ventilation artificielle.

**6.2. Éliminer une dilatation gastrique aiguë**

Elle peut simuler une occlusion par l'abondance des vomissements. Le diagnostic sera redressé par l'ASP qui met en évidence une distension aérique gastrique très importante sans niveaux hydroaériques.

**7. DIAGNOSTIC DU MÉCANISME D'UNE OCCLUSION MÉCANIQUE**

Il est important de reconnaître le mécanisme, car cette notion conditionne le degré d'urgence de la décision opératoire. Sa cause est un obstacle : elle nécessite par conséquent toujours une intervention chirurgicale mais le degré d'urgence est différent selon qu'il s'agit d'une occlusion par obstruction ou par strangulation. L'interrogatoire est un élément important de cette distinction.

**7.1. Occlusion par strangulation**

- La douleur est d'apparition brutale, permanente, violente, car c'est une douleur d'ischémie pouvant être contemporaine d'un collapsus précoce et passager. La vitalité de l'anse intestinale est compromise par la compression de son pédicule vasculaire. Le risque en est la nécrose et la péritonite par perforation.
- L'examen peut mettre en évidence un météorisme asymétrique, immobile et tympanique, silencieux, parfois une douleur provoquée. Sur les clichés, une anse unique réalise une image en arceau, avec un niveau hydroaérique dans chaque pied de l'anse volvulée.

**7.2. Occlusion par obstruction**

- La douleur est faite de coliques intermittentes, par vagues douloureuses atteignant progressivement leur maximum, cédant progressivement, suivies de périodes calmes.
- On peut voir des ondes d'hyperpéristaltisme sous une paroi abdominale maigre.
- Il y a souvent beaucoup de bruits hydroaériques.
- Lorsque l'obstacle est incomplet, les douleurs disparaissent tandis que le malade perçoit des bruits de gargouillis, et une débâcle de matières (syndrome de Köenig).
- Le ballonnement abdominal est plus diffus, l'arrêt du transit plus progressif.

**7.3. Arguments permettant de préciser le siège d'une occlusion mécanique**

La distinction entre occlusion du grêle et du côlon s'aide de la clinique et de la radiologie.

**7.3.1. En faveur d'un obstacle du grêle**

- Des vomissements précoces.
- Un arrêt des matières et des gaz tardif.
- Des signes de déshydratation extracellulaire, d'autant plus marqués que l'obstacle siège haut.

Oops, page PA406 was not yet downloaded :(

### 8.2.3. Volvulus du côlon pelvien

- Il s'agit d'un homme de plus de 50 ans, constipé chronique, ayant un sigmoïde long, à méso court. Ces conditions anatomiques, et une mésosigmoïdite facilitent le rapprochement des deux pieds de l'anse sigmoïde et favorisent le volvulus.
- Le diagnostic est parfois difficile et il faut s'aider de l'interrogatoire : crises douloureuses d'obstruction précédant souvent, depuis un certain temps, l'épisode aigu. Mais cette fois les signes se prolongent, l'occlusion basse est souvent évidente.
- Les douleurs sont diffuses, accompagnées de nausées et d'un arrêt net du transit.
- En revanche, l'état général est habituellement conservé.
- L'examen retrouve un météorisme important, asymétrique, ovoïde, dont le grand axe est oblique, de la fosse iliaque droite jusqu'à l'hypochondre gauche, immobile, procurant à la palpation une résistance élastique.
- Au toucher rectal, l'ampoule est vide.
- Aux clichés de l'abdomen sans préparation, une clarté gazeuse considérable occupe la moitié de l'abdomen, qu'elle barre transversalement. Les images radiologiques peuvent être difficiles à interpréter en raison de la superposition à l'image du volvulus, de l'intestin sus-jacent, dilaté. L'image du volvulus est représentée par un très volumineux arceau gazeux, avec deux niveaux hydroaériques, décalés.
- Le lavement aux hydrosolubles marque un arrêt à la jonction rectosigmoïdienne, effilé et élimine un cancer, un volvulus du côlon droit.

### 8.2.4. Volvulus du cæcum

- Le volvulus du cæcum ne survient que s'il y a un défaut congénital d'accolement du cæcum ou du côlon droit. Il peut être associé à une rotation incomplète de l'intestin primitif.
- La survenue d'un volvulus est favorisée par la distension colique, des antécédents de constipation, une bride congénitale servant d'axe de rotation, la grossesse et l'accouchement, l'obstruction colique d'aval, quelle qu'en soit la nature.
- Il s'observe indifféremment dans les deux sexes et à tout âge.
- Cliniquement, il n'y a pas de signes spécifiques : il s'agit d'une occlusion intestinale aiguë, dont les douleurs de siège, périombilicale ou sous-costale droite sont apparues brutalement. L'interrogatoire peut retrouver des antécédents évoquant des épisodes occlusifs qui ont spontanément évolué favorablement.
- Le météorisme est typiquement asymétrique, puis central, périombilical, très tendu, alors que la fosse iliaque droite est déshabillée.
- Bien souvent, les signes évoquent une occlusion du grêle distal.
- Les clichés d'abdomen sans préparation sont contributifs au diagnostic en révélant une volumineuse dilatation aérique ou hydroaérique du côlon, centrale, pouvant atteindre les deux hypochondres. La fosse iliaque droite est vide.
- Lorsque le niveau et la nature de l'occlusion sont difficiles à analyser, le lavement aux hydrosolubles a l'avantage d'éliminer une lésion du côlon gauche et met parfois en évidence l'image caractéristique de sténose effilée.

### 8.2.5. Fécalome

- Le fécalome est une cause fréquente de (sub)occlusion colique chez le vieillard et est caractérisé par une fausse diarrhée, voire une (pseudo)incontinence anale.
- Le diagnostic est fait par le toucher rectal et les clichés d'abdomen sans préparation.

### 8.2.6. Syndrome d'Ogilvie

La dilatation aiguë du côlon sans obstacle mécanique ni lésions pariétales rectocoliques est une forme de pseudo-obstruction aiguë ou subaiguë limitée au côlon. Ce syndrome peut relever de nombreuses causes.

#### • Diagnostic

- Le syndrome d'Ogilvie touche le plus souvent des personnes âgées et se traduit par une très importante distension abdominale avec un arrêt des matières et des gaz sans signes péritonéaux. L'abdomen est tympanique et silencieux. L'état général est rapidement altéré mais il n'y a en revanche, ni fièvre ni hyperleucocytose.
- Les radiographies de l'abdomen sans préparation montrent une distension gazeuse massive du



## Notes

l'ASP, on effectue une rectosigmoïdoscopie ou un transit aux hydrosolubles, qui confirment l'absence d'obstacle.

### • Étiologies

#### PRINCIPAUX ÉTATS PATHOLOGIQUES ASSOCIÉS AU SYNDROME D'OGILVIE

- Troubles métaboliques (hypokaliémie).
- Insuffisance cardiaque, insuffisance respiratoire aiguë.
- Insuffisance rénale aiguë ou chronique.
- Maladie neurologique.
- Cancer métastaté.
- Traumatismes extra-abdominaux.
- Postopératoire en particulier après chirurgie orthopédique et pelvienne ou césarienne.
- Grossesse.
- Syndrome d'ogilvie idiopathique.

## 9. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

### 9.1. Pronostic de l'occlusion par strangulation

- Le pronostic de l'occlusion par strangulation est lié aux lésions ischémiques qui, en l'absence de traitement, aboutiraient au décès par nécrose intestinale, perforation, péritonite et choc septique.
- Des lésions irréversibles sont très rapidement constituées au cours de la strangulation du grêle, moins rapidement au niveau du côlon, moins complètement (volvulus incomplet).

### 9.2. Pronostic des occlusions par obstruction du grêle ou du côlon

- Lorsque la valvule iléo-cæcale est perméable, le pronostic des occlusions par obstruction du grêle ou du côlon est lié à l'hypovolémie et aux troubles hydro-électrolytiques du « troisième secteur ». Les vomissements deviennent fécaloïdes. Il existe un risque important d'inhalation bronchique.
- On observe une tachycardie, de la fièvre, une altération de l'état général, une oligurie, précédant de quelques heures une insuffisance rénale, une insuffisance circulatoire. À ce stade, la réanimation intraveineuse doit préparer le malade à l'intervention.

### 9.3. Évolution des occlusions coliques basses

- Elle peut se faire vers l'amélioration sous traitement médical, préparant à une éventuelle intervention ou bien aboutir à une perforation et à une péritonite, si la distension est importante et entraîne une ischémie d'amont.
- C'est le degré de cette distension qui guide l'indication d'un geste décompressif.

### 9.4. Pronostic d'une occlusion intestinale traitée

Le pronostic d'une occlusion intestinale traitée est également sous l'influence des antécédents pathologiques, de l'âge, de la cause et du retentissement général de l'occlusion. Sont également à prendre en compte : le type, le siège de l'obstacle, l'heure de l'intervention et la rapidité avec laquelle on porte le diagnostic.

### 9.5. Suites opératoires

Elles doivent faire l'objet d'une surveillance attentive et continue : aspiration digestive, réanimation, prévention des complications emboliques, pulmonaires. Il est ainsi possible de dépister à temps :

- une occlusion précoce, plus souvent fonctionnelle (paralytique ou métabolique) plutôt que mécanique, par bride ou adhérence ;
- une fistule du grêle, complication possible d'une résection, d'une entérotomie d'extraction d'un calcul ou d'un corps étranger ou du fait de la dépéritonisation au cours de la dissection des anses intestinales.

### 9.6. À distance

Oops, page PA409 was not yet downloaded :(

## Notes

côlon), on peut poursuivre la surveillance sans traitement médical associant réhydratation, aspiration gastrique et antalgiques.

### 10.3. Occlusion du côlon

Elle pose le problème différemment selon sa nature et son siège.

#### 10.3.1. Cancer du côlon droit

Le cancer du côlon droit est traité par hémicolectomie droite et rétablissement immédiat de la continuité digestive si cela est possible. Dans les cas contraires, on réalise une dérivation digestive interne (anastomose iléo-transverse latéro-latérale).

#### 10.3.2. Cancer du côlon gauche

- Si les conditions idéales d'une exérèse carcinologique et d'une anastomose ne sont pas réunies, la prudence requiert bien souvent la confection d'une simple colostomie en amont de la tumeur par une voie élective, après avoir repéré le siège de celle-ci sur le côlon (valeur du lavement radiologique préopératoire). Elle précède de quelques jours ou semaines la colectomie secondaire, dans de meilleures conditions pour le malade.
- Lorsque l'exérèse est impérative (perforation, abcès, envahissement du grêle), elle a lieu par laparotomie. On a le choix entre l'extériorisation des extrémités coliques, lorsqu'une anastomose n'est pas possible, une anastomose protégée par colostomie d'amont ou une opération de Hartmann, lorsque la localisation est recto-sigmoïdienne. Le choix est fonction des conditions locales et de l'état général du malade.

#### 10.3.3. Volvulus du côlon pelvien

- Le volvulus du côlon pelvien peut être traité d'emblée par réduction non opératoire du volvulus, sous contrôle de la vue, au cours d'une rectosigmoïdoscopie, à la condition qu'il n'existe pas de signe de contre-indication : occlusion vue tardivement avec signes d'irritation péritonéale, nécrose de l'anse volvulée caractérisée par des douleurs intenses, des vomissements, un état de choc, une défense abdominale, la présence de sang au toucher rectal. Ces signes imposent une laparotomie en urgence permettant la détorsion et la résection de l'anse volvulée sans rétablissement immédiat de la continuité.
- La réduction non opératoire est insuffisante. À elle seule, elle ne permet pas d'éviter les récurrences, dont le risque à court terme est élevé. Elle permet par contre, de préparer le malade et le côlon à une résection sigmoïdienne avec anastomose colocolique immédiate, quelques jours plus tard.

#### 10.3.4. Syndrome de pseudo-occlusion colique fonctionnelle : syndrome d'Ogilvie

- Arrêt de l'alimentation orale.
- Perfusion de sérum glucosé avec correction d'éventuels désordres hydroélectrolytiques.
- Aspiration gastrique.
- Après le lavement aux hydrosolubles, on met en place un tube de Faucher et l'on effectue des lavements.
- La motricité colique est stimulée par la prostigmine, l'érythromycine IV ou le misoprostol E2 *per os*.
- En l'absence d'amélioration et d'apparition d'une fièvre ou d'une distension cæcale supérieure à 11 cm, une coloscopie de décompression doit être pratiquée jusqu'à l'angle droit. Cette technique est efficace dans 80 % des cas.
- En cas d'échec, une coécstomie percutanée par laparotomie ou par coelioscopie est indiquée. En cas de signes péritonéaux, une laparotomie est bien sûr, nécessaire en urgence. Le côlon droit est alors généralement ischémique et/ou perforé, nécessitant une hémicolectomie droite avec double stomie et le pronostic alors très réservé.



# Partie

# 5

## **Chapitres hors programme des Épreuves Classantes Nationales**

**(chapitres 36 à 41)**

Oops, page PA412 was not yet downloaded :(

Oops, page PA413 was not yet downloaded :(



Oops, page PA414 was not yet downloaded :(

Acide chlorhydrique	5 %	Acide fort, pH < 1	<ul style="list-style-type: none"> <li>- L'ingestion de plus d'un verre impose parfois l'intervention chirurgicale en urgence sans attendre l'endoscopie digestive haute</li> <li>- Atteinte pulmonaire possible</li> <li>- Acidose métabolique</li> </ul>
Acide sulfurique	5 %	Acide fort, électrolyte pour batteries	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vapeurs irritantes</li> <li>- Touche l'œsophage, l'estomac, le pharynx</li> <li>- Intervention chirurgicale en urgence</li> </ul>
Alcalins	3 %	Ammoniaque, base forte, pH 12	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Très caustiques sur l'estomac avec le développement de lésions hémorragiques pouvant nécessiter une gastrectomie d'hémostase</li> <li>- Vapeurs entraînant une atteinte respiratoire</li> <li>- Odeur caractéristique</li> <li>- Atteinte hépatique secondaire</li> </ul>
Détartrants WC	1 %	Acide fort	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Très caustique</li> </ul>

## 2. TABLEAU CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

- Il est en règle générale impressionnant.
- Le diagnostic est évident devant un malade agité, parfois asphyxique, secoué par les nausées et les vomissements, à la bouche brûlée et sanguinolente.
- Les brûlures cutanées proviennent de la manipulation du produit ou d'un premier vomissement sur les mains, le menton et la face antérieure du thorax.
- Le malade présente une douleur rétrosternale et épigastrique intense ainsi qu'une dysphagie complète.
- Point important, il n'y a pas de parallélisme entre l'intensité des brûlures buccales et celle des brûlures de l'œsophage ou de l'estomac.
- L'état de choc hypovolémique ne survient que lors de brûlures graves et est en rapport avec une fuite plasmatique intense et la constitution d'un troisième secteur.
- Une dyspnée laryngée par œdème ou obstruction du carrefour aéro-digestif est possible.
- Les troubles de l'équilibre acido-basique sont nets après l'ingestion d'acide fort concentré, dans ce cas l'acidose métabolique peut être majorée par l'état de choc.
- Les troubles de l'hémostase sont en rapport avec une consommation des facteurs de coagulation.
- Sur les lieux, il faut mettre en place une voie veineuse périphérique, corriger l'hypovolémie, nettoyer la bouche avec des compresses sèches si nécessaire, placer le malade en position latérale de sécurité afin de prévenir le risque d'inhalation. Le malade est conduit le plus vite possible dans un service de réanimation.
- Le premier bilan est destiné à rechercher des signes de gravité par un examen clinique complet, des examens biologiques et l'endoscopie œso-gastro-duodénale.

## 3. ÉVOLUTION SPONTANÉE EN L'ABSENCE DE TRAITEMENT

- En cas d'ingestion massive de produit de forte causticité, la brûlure s'étend par contiguïté aux organes de voisinage dans le médiastin et l'abdomen. La queue du pancréas, la rate, le lobe gauche du foie et le méso-côlon transverse sont alors préférentiellement atteints. Des lésions duodénales et de l'intestin grêle surviennent quand le pylore a été rendu béant par la brûlure. Les lésions caustiques trachéo-bronchiques résultent d'une brûlure par médiastinite caustique ou par inhalation caustique. Elles évoluent vers la perforation de la membrane trachéale ou bronchique ou vers la constitution secondaire d'une fistule trachéo- ou broncho-œsophagienne, d'une sténose ou d'une broncho-malacie. En cas d'inhalation, il s'y associe une atteinte parenchymateuse. L'obstruction bronchique secondaire à la nécrose muqueuse étendue est source d'atélectasie et de surinfection, entraînant fréquemment le décès.
- En cas de brûlure moins sévère, des complications à type d'hémorragie, de perforation bouchée, de fistule gastro-colique et de fistule aorto-œsophagienne peuvent survenir jusqu'au 21<sup>e</sup> jour.

## Notes

- En dehors de ces complications, l'évolution se fait vers la cicatrisation, avec une prolifération fibroblastique qui débute dès la 24<sup>e</sup> heure. Cette néoformation de tissu conjonctif sert de support à la réépithélialisation endoluminale. La régénération muqueuse conduit souvent à des aspects dysplasiques. Les phénomènes inflammatoires régressent et une sclérose rétractile s'installe demeurant évolutive jusqu'au 3<sup>e</sup> mois ou parfois davantage pour les lésions pharyngées. Le risque de dégénérescence néoplasique de l'œsophage cicatriciel est inférieur à 5 % mais augmente si l'œsophage est soumis à des dilatations répétées. En cas de brûlure superficielle, la guérison a lieu sans séquelles.

## 4. CONDUITE À TENIR

### 4.1. Endoscopie œso-gastro-duodénale

#### 4.1.1. Conditions de réalisation

- C'est l'examen clé qui détermine le pronostic et la prise en charge ultérieure.
- Il faut proscrire avant la fibroscopie toute manœuvre tendant à évacuer ou à neutraliser le produit caustique (aspiration par sonde gastrique, lavage gastrique, etc.) en raison des risques de perforation, d'aggravation des lésions et d'inhalation.
- Elle est réalisée en service de réanimation après que les radiographies de l'abdomen sans préparation ont éliminé un pneumo-péritoine.
- Elle doit être réalisée systématiquement quelle que soit la gravité supposée de l'ingestion, en raison d'une part de l'absence de parallélisme anatomo-clinique (douleurs spontanées, lésions oro-pharyngées) et d'autre part de l'impossibilité de se fier aux dires d'un patient suicidaire.
- L'examen doit être réalisé en présence du chirurgien car c'est lui qui pose l'indication opératoire.
- La présence d'un œdème laryngé et l'agitation du malade rendent l'examen difficile. On peut être amené dans ces conditions à le réaliser après sédation et intubation trachéale.
- Le délai optimal entre l'ingestion et la réalisation de l'examen est de **3 à 6 heures** en cas d'ingestion de base et d'acide fort. Il doit être respecté au risque de sous-estimer la gravité des lésions s'il est réalisé trop tôt et de retarder l'intervention chirurgicale s'il est réalisé trop tard. Ce délai peut être plus long en cas d'ingestion d'eau de Javel ou de Formol. Après l'ingestion de ces produits, si l'exploration endoscopique réalisée précocement (< 6 heures) met en évidence des lésions de moyenne gravité, elle doit être répétée dans les 24 heures, afin de détecter une aggravation qui pourrait conduire à poser une indication opératoire secondaire.
- L'introduction de l'endoscope doit être prudente et bien sûr se faire sous contrôle de la vue. Le risque de perforation *per endoscopique* est élevé quand l'endoscopie est réalisée au-delà de la 48<sup>e</sup> heure.
- Le principal danger de l'examen est l'inhalation caustique rendant indispensables l'utilisation d'un endoscope doté d'une puissante aspiration et l'aspiration immédiate du contenu gastrique, avant de réaliser l'exploration œso-gastrique proprement dite. En cas de brûlures gastriques sévères, la rétrovision (en raison de l'importance de l'insufflation qu'elle nécessite) et l'exploration duodénale (si elle est difficile), du fait qu'elles sont déconseillées, compte tenu des risques de perforation qu'elles comportent et parce qu'elles ne modifient pas l'indication opératoire.

#### 4.1.2. Description des lésions

- Les lésions sont définies en quatre stades (voir Tableau 2).

**Tableau 2 : Classification endoscopique des lésions caustiques**

Stade I	Pétéchies ou érythème
Stade II	
IIa	Ulcérations linéaires ou rondes
IIb	Ulcérations circulaires ou confluentes
Stade III	
IIIa	Nécrose localisée
IIIb	Nécrose étendue
Stade IV	Perforation

- En fait, cette classification ne permet pas une définition lésionnelle précise et la variabilité d'interprétation inter-observateur est grande. Le principal problème est l'appréciation de la gravité des lésions œsophagiennes.



Oops, page PA417 was not yet downloaded :(

## Notes

### 5.3. Traitement des malades non réséqués

L'attitude thérapeutique dépend de l'importance de la brûlure et de la localisation des lésions : la capacité de cicatrisation de l'estomac est supérieure à celle de l'œsophage et le risque d'évolution vers la sténose est moindre. Ainsi, pour des lésions de même gravité, la reprise de l'alimentation sera plus précoce en cas de lésions gastriques.

#### 5.3.1. Érythème de l'œsophage, ulcérations gastriques superficielles

- Reprise de l'alimentation orale immédiate.
- Consultation psychiatrique systématique (sauf en cas d'ingestion accidentelle évidente).

#### 5.3.2. Autres cas

- Hospitalisation nécessaire en raison du risque de complications (hémorragie, surinfection, perforation) qui peuvent survenir jusqu'au 21<sup>e</sup> jour.
- Jeûne strict afin de diminuer les phénomènes inflammatoires et limiter le risque de sténose cicatricielle.
- Une alimentation entérale par jéjunostomie ou parentérale est instituée et a un effet favorable sur la cicatrisation des lésions muqueuses. Le choix entre les deux dépend de la durée prévisible de la cicatrisation. La mise en place d'une sonde de jéjunostomie est justifiée dès que l'on prévoit une durée de jeûne minimale de 21 jours et un risque élevé de sténose cicatricielle, c'est à dire dès qu'il existe des ulcérations profondes œsophagiennes ou des lésions de nécrose œso-gastrique n'imposant pas une exérèse en urgence.

Au sein de ces autres cas, on distingue deux cas de figure.

- **Ulcérations superficielles de l'œsophage, ulcérations profondes de l'estomac**

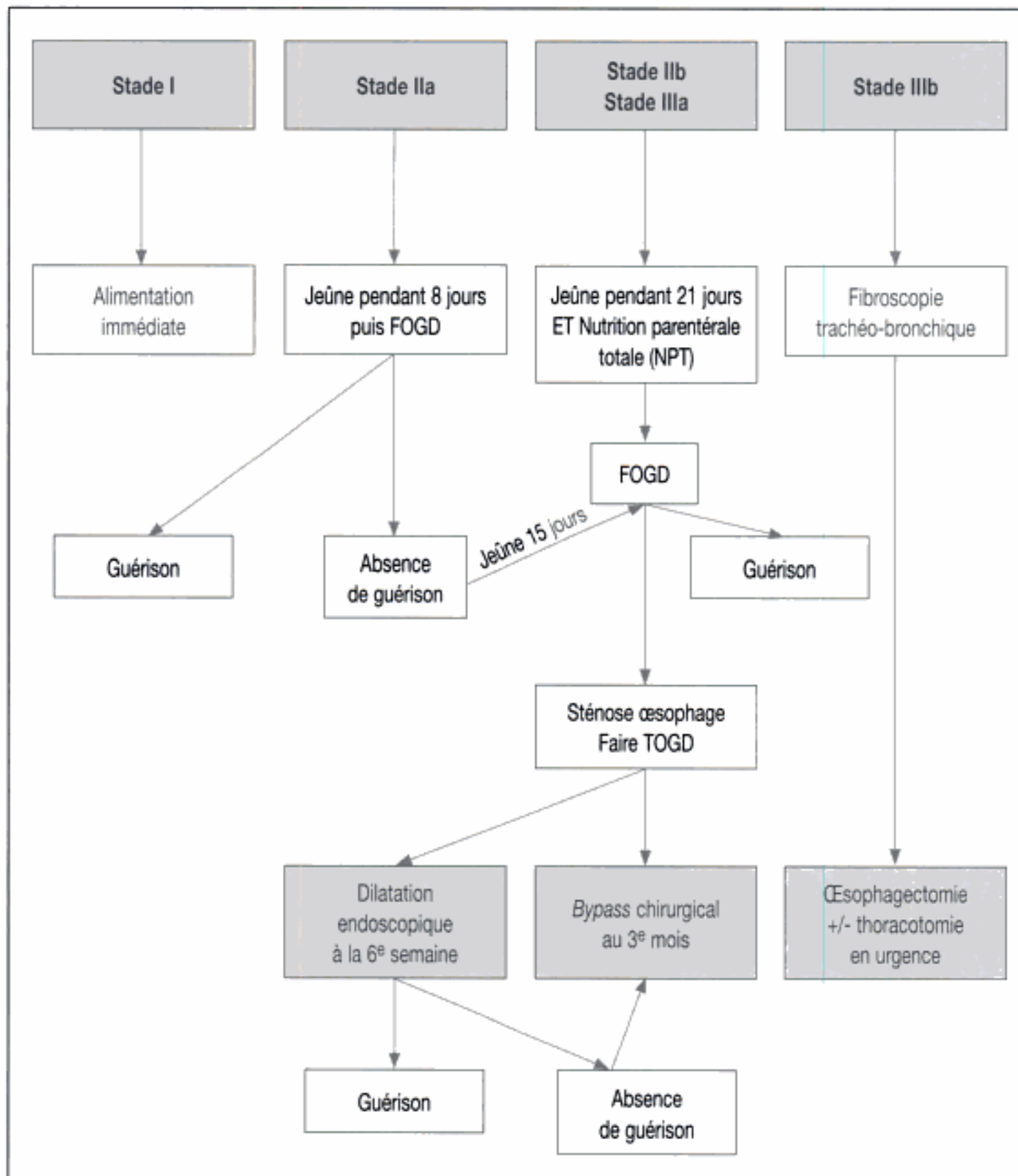
Contrôle endoscopique au 8<sup>e</sup> jour avec reprise de l'alimentation orale si l'on constate une amélioration (érythème œsophagien, ulcérations superficielles gastriques).

- **Ulcérations profondes de l'œsophage ou nécrose localisée de l'estomac**

Contrôle endoscopique au 21<sup>e</sup> jour avec poursuite du jeûne en l'absence d'amélioration nette. Dans ce cas, l'évolution se fait le plus souvent vers la constitution d'une sténose œsophagienne qui peut être dilatée à partir de la 6<sup>e</sup> semaine. En cas d'impossibilité ou d'échec de la dilatation endoscopique, une œsophagoplastie sera réalisée au 3<sup>e</sup> mois.

Figure 1 : Attitude thérapeutique en cas de lésions caustiques œsophagiennes

Notes



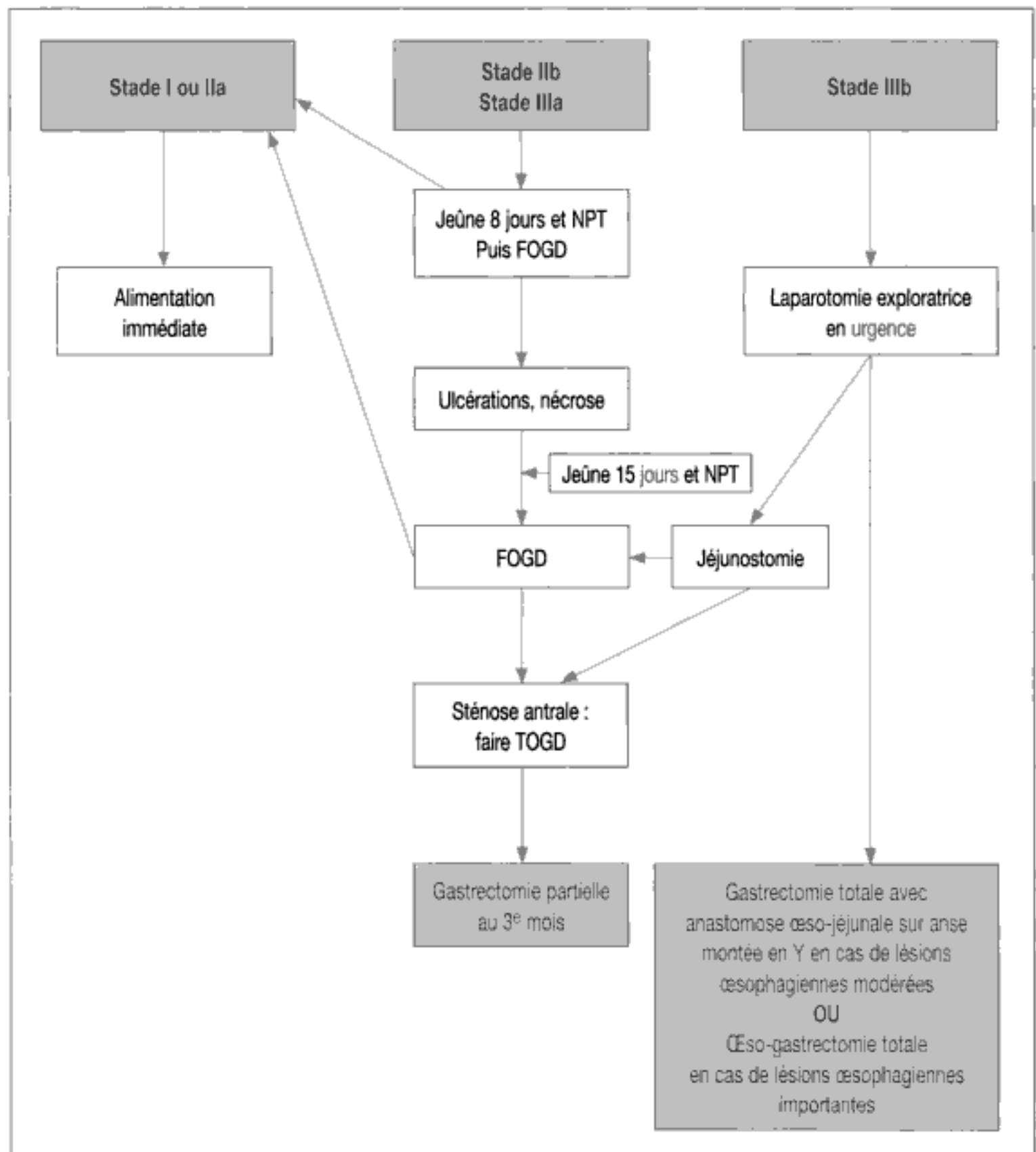
FOGD : Fibroscopie œso-gastro-duodénale.

TOGD : Transit œso-gastro-duodénal.



## Notes

Figure 2 : Attitude thérapeutique en cas de lésions caustiques gastriques



NPT : Nutrition parentérale totale.

FOGD : Fibroscopie œso-gastro-duodénale.

TOGD : Transit œso-gastro-duodénal.

# Cancer de la vésicule biliaire

CHAPITRE

37

HÉPATOLOGIE

■ Hors programme

Notes

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE

- 1.1. Lithiase vésiculaire
- 1.2. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique
- 1.3. Autres facteurs de risque

## 2. MODES DE DISSÉMINATION

## 3. CLASSIFICATION DES CANCERS VÉSICULAIRES

- 3.1. Type histologique
- 3.2. Classification anatomo-chirurgicale

## 4. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

## 5. SIGNES CLINIQUES

## 6. SIGNES BIOLOGIQUES

## 7. SIGNES RADIOLOGIQUES

- 7.1. Échographie hépatobiliaire
  - 7.1.1. Les signes directs de la tumeur
  - 7.1.2. Les signes indirects de la tumeur
- 7.2. Tomodensitométrie hépatique
- 7.3. Échoendoscopie des voies biliaires et cholangiographie rétrograde par voie endoscopique

## 8. PRONOSTIC

## 9. TRAITEMENT

- 9.1. Diagnostic du cancer par analyse anatomo-pathologique systématique de la pièce de cholécystectomie
- 9.2. Diagnostic du cancer par les examens morphologiques
- 9.3. Diagnostic du cancer à un stade très tardif

## 1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE

L'incidence annuelle des 0,8/100 000 habitants chez l'homme et de 1,5/100 000 habitants chez la femme.

Les cancers de la vésicule biliaire sont les plus fréquents des cancers des voies biliaires (2/3 des cas) (voir Tableau 1).

**Tableau 1 : Fréquence des différentes localisations de tumeurs des voies biliaires**

Cancer de la vésicule biliaire	65 %
Cancers de l'arbre biliaire	35 %
– cancers de la région périhilaire	20 %
– cancer de la voie biliaire en aval du hile	10 %
– cancer des voies biliaires intrahépatiques	5 %

Deux facteurs de risque expliquent la majorité des cancers vésiculaires : la lithiase vésiculaire et les anomalies de la jonction bilio-pancréatique

Oops, page PA422 was not yet downloaded :(



## 3.2. Classification anatomo-chirurgicale

- Elle nécessite l'établissement per-opératoire du diagnostic.
- Cette classification se base sur la confrontation des données anatomiques recueillies lors de l'intervention après examen histologique extemporané.
- Cette approche détermine l'étendue des résections à réaliser et la mise en route d'une thérapie curative ou palliative.

## 4. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- Le cancer de la vésicule est initialement asymptomatique, il peut être découvert à l'examen histologique de la vésicule après cholécystectomie.
- Lorsqu'il est découvert à un stade symptomatique, les signes d'appel les plus fréquents sont :
  - . les douleurs de l'hypochondre droit ou de l'épigastre ;
  - . une anorexie et un amaigrissement ;
  - . des nausées ou des vomissements ;
  - . un ictère (avec prurit, selles décolorées, urines foncées) qui peut être dû à plusieurs mécanismes :
    - envahissement direct de la voie biliaire principale ;
    - compression cholédocienne par des ganglions péri-cholédociens ;
    - migration intracanalair du cancer.

## 5. SIGNES CLINIQUES

Outre les signes suscités, l'examen montre assez souvent une hépatomégalie, et une masse de l'hypochondre droit est palpable dans 1 cas sur 3.

## 6. SIGNES BIOLOGIQUES

Les perturbations biologiques observées sont aspécifiques. Il s'agit :

- d'un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la vitesse de sédimentation notamment) ;
- d'une cholestase (élévation des phosphatases alcalines et de la gamma-GT) avec hyperbilirubinémie conjuguée.

## 7. SIGNES RADIOLOGIQUES

### 7.1. Échographie hépatobiliaire

Elle peut montrer des signes directs et indirects.

#### 7.1.1. Les signes directs de la tumeur

- Une image hyperéchogène sans cône d'ombre acoustique faisant saillie dans la lumière de la vésicule.
- Un épaississement irrégulier de la paroi vésiculaire.
- Assez souvent, elle montre une masse de la région vésiculaire avec envahissement hépatique, ce qui témoigne d'un cancer évolué.

#### 7.1.2. Les signes indirects de la tumeur

- Une dilatation des voies biliaires intrahépatiques due à une compression du cholédoque.
- Des calculs vésiculaires (parfois visibles) puisque le cancer de la vésicule se développe le plus souvent sur une vésicule lithiasique.

### 7.2. Tomodensitométrie hépatique

- Elle peut mettre en évidence la tumeur vésiculaire et un éventuel envahissement hépatique.
- De plus, elle permet parfois de visualiser des ganglions néoplasiques au niveau du hile hépatique.

## Notes

### 7.3. Échoendoscopie des voies biliaires et cholangiographie rétrograde par voie endoscopique

En cas de doute diagnostique, une échoendoscopie biliaire et/ou une cholangiographie rétrograde par voie endoscopique peuvent être indiquées.

## 8. PRONOSTIC

- Lorsque le cancer est découvert à l'examen histologique de la pièce de cholécystectomie, la survie à 5 ans peut être supérieure à 60 %.
- Dans les autres cas, le pronostic est très mauvais puisque la survie à 1 an est d'environ 10 %.

## 9. TRAITEMENT

### 9.1. Diagnostic du cancer par analyse anatomo-pathologique systématique de la pièce de cholécystectomie

La cholécystectomie est théoriquement suffisante, néanmoins la plupart des auteurs recommandent la réintervention avec curage ganglionnaire du pédicule et segmentectomie IV ou V.

### 9.2. Diagnostic du cancer par les examens morphologiques

Si le cancer semble résécable, la laparotomie est alors indiquée (en l'absence de contre-indications liées au terrain) et le geste chirurgical consiste généralement en une résection hépatique monobloc emportant les segments IV et V qui complètera la cholécystectomie associée à un curage ganglionnaire.

### 9.3. Diagnostic du cancer à un stade très tardif

- C'est le cas le plus fréquent (60 à 70 % des cas) et il n'est pas résécable.
- Le traitement est, à ce stade, purement palliatif et vise à diminuer le prurit et l'ictère. Il consiste à mettre en place une prothèse biliaire par voie endoscopique ou par voie percutanée sous contrôle radiologique.

# Cirrhose biliaire primitive

■ Hors programme

CHAPITRE

38

HÉPATOLOGIE

Notes

## 1. ÉTIOLOGIE

## 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- 2.1. Phase asymptomatique
- 2.2. Phase symptomatique
- 2.3. Phase terminale

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. Examens biologiques
  - 3.1.1. Tests fonctionnels hépatiques
  - 3.1.2. Auto-anticorps circulants : anticorps anti-mitochondries
- 3.2. Examens morphologiques
- 3.3. Ponction biopsie hépatique

## 4. MANIFESTATIONS EXTRA-HÉPATIQUES OBSERVÉES AU COURS DE LA CBP

- 4.1. Manifestations extra-hépatiques auto-immunes
- 4.2. Manifestations extra-hépatiques non auto-immunes
  - 4.2.1. Lithiase vésiculaire
  - 4.2.2. Stéatorrhée
  - 4.2.3. Ostéomalacie et ostéoporose
  - 4.2.4. Infections urinaires et cancers

## 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- 5.1. Cholestase d'origine extra-hépatique
- 5.2. Cholangite sclérosante primitive
- 5.3. Hépatites médicamenteuses cholestatiques

## 6. PRONOSTIC

- 6.1. Formes symptomatiques
- 6.2. Formes asymptomatiques

## 7. TRAITEMENT

- 7.1. Traitement des symptômes
  - 7.1.1. Prurit
  - 7.1.2. Ostéoporose et ostéomalacie
- 7.2. Traitement médical
- 7.3. Traitement chirurgical

## 1. ÉTIOLOGIE

- La CBP (cirrhose biliaire primitive) est une maladie chronique cholestatique survenant habituellement chez les femmes d'âge moyen.
- Le terme de cirrhose est tout à fait inapproprié puisque la maladie est caractérisée histologiquement à sa phase initiale par :
  - . une inflammation portale ;
  - . une nécrose segmentaire et focale des petits canaux biliaires intra-hépatiques.
- Les lésions de fibrose hépatique puis de cirrhose constituent en fait, le stade évolutif terminal de la maladie et sont la conséquence de la cholestase chronique.



## Notes

- Les anticorps anti-mitochondries sont présents chez 90 à 95 % des patients ayant une maladie évoluée.
- Le traitement et le pronostic ont été profondément modifiés ces dernières années par l'acide urso-désoxycholique et la transplantation hépatique.

## 2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- Les malades ayant une CBP sont des femmes dans 90 à 95 % des cas.
- Habituellement la maladie survient ou est diagnostiquée entre 30 et 65 ans.
- La CBP évolue en trois phases : asymptomatique, symptomatique et terminale.

### 2.1. Phase asymptomatique

Dans 40 % des cas, la CBP est reconnue à un stade asymptomatique devant la découverte d'une élévation modérée de la gamma-GT ou des phosphatases alcalines sériques.

### 2.2. Phase symptomatique

- Dans **60 % des cas**, la CBP est reconnue à un stade symptomatique.
- À ce stade, on observe les signes suivants :
  - . prurit qui constitue le maître symptôme et qui s'accompagne parfois de lésions cutanées de grattage ;
  - . asthénie ;
  - . subictère, voire ictère ;
  - . urines foncées avec selles généralement normales.
- Plus rarement, on note :
  - . des xanthomes cutanés généralement sous la forme de xanthelasma (toujours associés à une hypercholestérolémie importante) ;
  - . un hippocratisme digital; une hépatomégalie dure ou ferme.
- Les signes d'insuffisance hépatocellulaire ou d'hypertension portale cliniquement évidents sont tardifs et observés à la phase terminale de la maladie.

### 2.3. Phase terminale

Elle se caractérise par :

- une cholestase importante se traduisant par une bilirubinémie  $> 100 \mu\text{mol/L}$  ;
- des lésions de fibrose hépatique puis de cirrhose constituée avec éventuellement ascite et hypertension portale.

## 3. DIAGNOSTIC POSITIF

### 3.1. Examens biologiques

#### 3.1.1. Tests fonctionnels hépatiques

L'anomalie la plus significative est l'augmentation souvent importante des phosphatases alcalines et de la gamma-GT.

- Néanmoins, ces deux enzymes peuvent être normales à la phase pré-symptomatique ce qui ne doit pas faire rejeter le diagnostic.
- Les gammaglobulines sont augmentées. Cette hypergammaglobulinémie porte principalement sur les IgM et à un moindre degré sur les IgG.
- L'albuminémie et le taux de prothrombine sont normaux en dehors de la phase terminale.

#### 3.1.2. Auto-anticorps circulants : anticorps anti-mitochondries

- L'anticorps anti-M2 est l'anticorps le plus caractéristique de la CBP, il est généralement observé en immunofluorescence indirecte.
- Seuls des titres supérieurs à  $1/200^e$  ont une valeur diagnostique.
- Le titre d'anticorps n'a pas de valeur pronostique.

### 3.2. Examens morphologiques

Ils sont peu contributifs. L'échographie hépatobiliaire et éventuellement la tomodensitométrie mettent en évidence :

- l'absence de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques ;
- une lithiase vésiculaire fréquente au cours de la CBP ;
- une hépatomégalie à un stade avancé de la maladie.

### 3.3. Ponction biopsie hépatique

- Elle n'est pas indispensable au diagnostic.
- Les lésions sont parfois caractéristiques mais souvent l'examen histopathologique du prélèvement obtenu par PBH à l'aiguille, peut ne pas révéler la lésion caractéristique de la maladie (cholangite destructive) alors que celle-ci est présente ; ceci s'explique par la distribution hétérogène des lésions dans le foie. Toutefois, même dans ce dernier cas, l'examen histologique permet d'exclure une autre hépatopathie.

**Le diagnostic de CBP peut être posé si 2 au moins des 3 critères suivants sont réunis :**

1. Syndrome de cholestase (phosphatases alcalines ou gamma-GT > 2N).
2. Anticorps anti-mitochondries de type M2 > 1/200<sup>e</sup>.
3. Lésions de cholangite agressive à la ponction biopsie hépatique.

## 4. MANIFESTATIONS EXTRA-HÉPATIQUES OBSERVÉES AU COURS DE LA CBP

### 4.1. Manifestations extra-hépatiques auto-immunes

Les plus fréquentes sont :

- le syndrome de Sjögren (environ 30 % des malades atteints de CBP) ;
- le syndrome de Raynaud ;
- le CREST syndrome.

### 4.2. Manifestations extra-hépatiques non auto-immunes

#### 4.2.1. Lithiase vésiculaire

Les calculs sont principalement des calculs pigmentaires.

#### 4.2.2. Stéatorrhée

- Fréquemment observée au cours de la CBP.
- Elle est en partie responsable de l'amaigrissement.
- Cette stéatorrhée est due à :
  - . une diminution de la sécrétion des acides biliaires par le foie responsable d'une baisse de la concentration intra-luminale de ces acides biliaires dans l'intestin ;
  - . une insuffisance pancréatique.

#### 4.2.3. Ostéomalacie et ostéoporose

Cette ostéodystrophie est due pour une grande part à une malabsorption de la vitamine D (absence d'acides biliaires dans l'intestin, insuffisance pancréatique).

#### 4.2.4. Infections urinaires et cancers

Enfin, les infections urinaires et certains cancers, en particulier du sein, seraient plus fréquent(e)s chez les malades atteints de CBP.

## Notes

## 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 5.1. Cholestase d'origine extra-hépatique

Le diagnostic est effectué par :

- l'échoendoscopie biliaire et pancréatique ;
- la cholangiographie rétrograde ;
- la bili-IRM.

### 5.2. Cholangite sclérosante primitive

Elle détermine un tableau de cholestase progressive similaire à celui réalisé par la CBP mais :

- existence d'une colite ulcéreuse (RCH) souvent peu symptomatique ;
- absence d'anticorps anti-mitochondries ;
- les données de la cholangiographie (les lésions touchent les voies biliaires intra-hépatiques [VBIH] mais aussi les voies biliaires extra-hépatiques [VBEH] contrairement à la CBP) permettent dans la majorité des cas de rétablir le diagnostic.

### 5.3. Hépatites médicamenteuses cholestatiques

Les éléments permettant le diagnostic sont :

- l'amélioration de la cholestase à l'arrêt du médicament, mais dans certains cas l'évolution peut être très longue et le diagnostic difficile ;
- l'absence d'anticorps anti-mitochondries.

## 6. PRONOSTIC

### 6.1. Formes symptomatiques

La CBP dans sa forme symptomatique est une maladie sévère puisqu'environ 40 % des malades développent une cirrhose hépatique.

### 6.2. Formes asymptomatiques

Elles ont un pronostic plus favorable mais une fraction d'entre elles évolue vers les formes symptomatiques. Les formes asymptomatiques représentent donc un sous-groupe de maladies plus ou moins actives justifiant une surveillance et un traitement.

## 7. TRAITEMENT

### 7.1. Traitement des symptômes

#### 7.1.1. Prurit

Le traitement du prurit repose sur :

- la cholestyramine (QUESTRAN®) à la posologie de 4 à 12 g/jour ;
- l'acide ursodésoxycholique dont l'effet sur le prurit n'est significatif qu'après 2-3 mois de traitement ;
- la rifampicine, en cas de prurit sévère résistant aux deux thérapeutiques précédentes.

#### 7.1.2. Ostéoporose et ostéomalacie

Elles doivent être traitées par l'administration de vitamine D et de calcium.

### 7.2. Traitement médical

- Le traitement de référence est l'acide ursodésoxycholique (URSOLVAN®, DELURSAN®) qui permet une amélioration clinique, biologique et histopathologique.
- La posologie est de 15 mg/kg/jour en 2 ou 3 prises *per os* au long cours.



### 7.3. Traitement chirurgical

- La transplantation hépatique a transformé le pronostic des formes évoluées de la CBP.
- La probabilité de survie après transplantation est égale ou supérieure à 80 % à 2 ans.
- La récurrence de la maladie après transplantation est possible, cependant lorsqu'elle existe, elle est peu ou pas symptomatique et n'influence pas la survie à moyen terme.
- En pratique, les patients présentant les critères suivants :
  - . prurit très invalidant ;
  - . et/ou bilirubinémie supérieure à 100  $\mu\text{mol/L}$  ;doivent se voir proposer une transplantation hépatique avant le développement d'une insuffisance hépatocellulaire.

Oops, page PA430 was not yet downloaded :(

# Hépatites chroniques auto-immunes

CHAPITRE

39

HÉPATOLOGIE

■ Hors programme

Notes

## 1. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

- 1.1. Découverte clinique
- 1.2. Découverte biologique

## 2. EXAMEN CLINIQUE

## 3. MANIFESTATIONS SYSTÉMIQUES EXTRA-HÉPATIQUES

## 4. EXAMENS BIOLOGIQUES

- 4.1. Tests biologiques hépatiques
  - 4.1.1. Enzymes hépatiques
  - 4.1.2. Électrophorèse des protéines sériques
- 4.2. Auto-anticorps
  - 4.2.1. Anticorps antimuscle lisse (antiactine)
  - 4.2.2. Anticorps anti-LKM1
  - 4.2.3. Anticorps anti-SLA (Soluble Liver Antigen)
  - 4.2.4. Anticorps anti-noyaux et anti-ADN

## 5. ANATOMO-PATHOLOGIE

## 6. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

## 7. TRAITEMENT

- 7.1. Traitement médical
- 7.2. Transplantation hépatique

Deux types d'hépatite chronique auto-immune sont individualisés classiquement :

- **les hépatites chroniques auto-immunes de type I** touchant généralement la femme entre 15 et 40 ans avec une cirrhose d'emblée dans 25 % des cas et caractérisées par la présence d'auto-anticorps antimuscle lisse (antiactine) associés à des anticorps antinoyaux ;
- **les hépatites chroniques auto-immunes de type II** survenant chez l'enfant entre 2 et 14 ans et caractérisées par la présence d'auto-anticorps antimicrosome de foie et de rein (liver kidney microsoma) de type 1 (LKM1).

## 1. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Les hépatites chroniques auto-immunes peuvent se révéler de différentes façons.

### 1.1. Découverte clinique

- Le plus souvent l'hépatopathie chronique se révèle par une asthénie, avec anorexie et amaigrissement, d'installation insidieuse. Ce mode de révélation est particulièrement fréquent au cours des



Oops, page PA432 was not yet downloaded :(

#### 4.2.4. Anticorps anti-noyaux et anti-ADN

Ils sont fréquents au cours des hépatites chroniques de type I où la présence d'anticorps anti-noyaux est notée dans 80 % des cas.

## 5. ANATOMO-PATHOLOGIE

- **La ponction biopsie hépatique (PBH) est indispensable** pour porter le diagnostic d'hépatite chronique active.
- Les lésions histologiques observées sont les suivantes :
  - . infiltration inflammatoire lymphoplasmocytaire des espaces portes ;
  - . nécrose hépatocytaire modérée à type de « *piecemeal necrosis* » ou importante à type de « *bridging necrosis* » (nécrose plus étendue, intéressant des travées d'hépatocytes et réunissant alors un espace porte et une veine centro-lobulaire, ou 2 veines centro-lobulaires) ;
  - . fibrose hépatique plus ou moins marquée.
- Dans certains cas, l'hépatopathie chronique est diagnostiquée au stade tardif de cirrhose macronodulaire (fibrose mutilante avec nodules de régénération de grande taille).

## 6. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les principaux diagnostics différentiels sont :

- la cirrhose biliaire primitive (CBP) ; des formes frontières sont d'ailleurs possibles ;
- les hépatites chroniques médicamenteuses ;
- les hépatites chroniques virales B ou C ;
- la maladie de Wilson.

## 7. TRAITEMENT

### 7.1. Traitement médical

- Le traitement associe corticothérapie générale prednisone ou prednisolone : 20 mg/jour durant 1 à 3 mois puis diminution progressive et si possible sevrage (l'efficacité est évaluée sur les données cliniques et les transaminases) et azathioprine (IMUREL®) : 50 à 100 mg/jour.
- L'azathioprine permet de réduire la dose de corticoïdes voire le sevrage tout en maintenant le malade en rémission.

### 7.2. Transplantation hépatique

Elle doit être envisagée chez ces malades jeunes :

- soit dans les formes fulminantes ;
- soit au stade de cirrhose avec insuffisance hépatique.

Oops, page PA434 was not yet downloaded :(



# Maladie de Wilson

■ Hors programme

CHAPITRE

40

HÉPATOLOGIE

Notes

## 1. GÉNÉRALITÉS

## 2. PHYSIOPATHOLOGIE

## 3. MANIFESTATIONS

### 3.1. Manifestations hépatiques

3.1.1. Durant les 10 à 20 premières années de la vie

3.1.2. Si le traitement adéquat n'est pas entrepris à ce stade

### 3.2. Manifestations extra-hépatiques

3.2.1. Manifestations neurologiques

3.2.2. Anneau de Kayser-Fleischer

3.2.3. Anémie hémolytique

## 4. ARGUMENTS DIAGNOSTIQUES

### 4.1. Dosage des paramètres sériques du métabolisme du cuivre

4.1.1. Céruloplasmine

4.1.2. Cuprurie

4.1.3. Cuprémie

### 4.2. Mutation du gène ATB 7B

### 4.3. Ponction biopsie hépatique

4.3.1. Examen anatomo-pathologique

4.3.2. Dosage pondéral du cuivre hépatique

## 5. ENQUÊTE GÉNÉTIQUE

## 6. TRAITEMENT

### 6.1. Médical

6.1.1. Mesures diététiques

6.1.2. D-Pénicillamine (TROLOVOL® cps à 300 mg)

6.1.3. Trientine

6.1.4. Zinc

### 6.2. Chirurgical : transplantation hépatique

## 1. GÉNÉRALITÉS

- La maladie de Wilson (ou dégénérescence hépto-lenticulaire) est une affection génétique rare, à transmission autosomique récessive caractérisée par une accumulation de cuivre dans l'organisme prédominant au niveau du foie et du système nerveux central.
- Elle est liée à des mutations du gène ATB 7B localisé sur le bras long du chromosome 13.

## 2. PHYSIOPATHOLOGIE

- Normalement, le cuivre alimentaire parvient au foie (lieu de stockage privilégié) par voie portale et le cuivre en excès est éliminé par voie biliaire.
- Au cours de la maladie de Wilson, la surcharge est induite par une hyperabsorption digestive. La surcharge hépatique précède celle des autres organes.

Oops, page PA436 was not yet downloaded :(

### 3.2.3. Anémie hémolytique

- Elle est due à une libération massive de cuivre ionique du foie dans le sang.
- Elle peut survenir à une phase précoce de la maladie avant les manifestations neurologiques.
- L'association d'une hépatopathie et d'une anémie hémolytique aiguë, doit faire évoquer le diagnostic de maladie de Wilson.

## 4. ARGUMENTS DIAGNOSTIQUES

### 4.1. Dosage des paramètres sériques du métabolisme du cuivre

#### 4.1.1. Céruloplasmine

- Elle est abaissée chez environ 90 % des patients (c'est-à-dire inférieure à 200 µg/L).
- Le taux de céruloplasmine est à interpréter en fonction de l'albuminémie. En effet, en cas d'hypoalbuminémie, en particulier par insuffisance hépatocellulaire, la céruloplasmine peut être abaissée.

#### 4.1.2. Cuprurie

- Elle est nettement élevée, habituellement souvent supérieure à 100 µg/24 h.
- En cas d'anémie hémolytique compliquant une maladie de Wilson, la cuprurie est particulièrement élevée.

#### 4.1.3. Cuprémie

La cuprémie est le reflet du cuivre transporté par la céruloplasmine et du cuivre ionique. Son dosage est peu contributif.

### 4.2. Mutation du gène ATB 7B

La mutation du gène ATB 7B n'est pas encore utilisée en pratique courante.

### 4.3. Ponction biopsie hépatique

Elle permet :

- l'examen histologique ;
- le dosage pondéral du cuivre hépatique.

#### 4.3.1. Examen anatomo-pathologique

L'histologie n'est pas spécifique :

- dans la phase initiale, le foie est normal à l'exception d'une stéatose fréquente mais modérée.
- dans une phase plus avancée de la maladie hépatique, on note un aspect histologique d'hépatite chronique active souvent accompagné de :
  - . stéatose ;
  - . corps de Mallory ;
  - . mitochondries géantes ;
- dans une phase plus tardive, une cirrhose macronodulaire peut se développer.

#### 4.3.2. Dosage pondéral du cuivre hépatique

Le dosage du cuivre hépatique est élevé. Un taux normal de cuivre hépatique écarte le diagnostic de maladie de Wilson. Par contre, un taux élevé ne suffit pas à l'affirmer car du fait de son élimination biliaire le cuivre pondéral hépatique est également élevé au cours des cholestases chroniques (en particulier dans la cirrhose biliaire primitive et la cholangite sclérosante primitive).



## Notes

## ARGUMENTS POUR UNE MALADIE DE WILSON

- Le diagnostic repose sur les critères suivants :
  - . le terrain (sujet jeune, antécédents familiaux éventuels) ;
  - . anneau de Kayser-Fleischer ;
  - . les examens biochimiques : céruloplasmine plasmatique abaissée et cuprurie élevée ;
  - . cuivre intra-hépatique élevé.
- En cas de maladie de Wilson symptomatique la diminution de la céruloplasmine est suffisante pour confirmer le diagnostic.
- En cas de maladie de Wilson asymptomatique, il faut réaliser :
  - . tous les dosages biochimiques ;
  - . le dosage du cuivre hépatique.

## 5. ENQUÊTE GÉNÉTIQUE

Lorsqu'un cas de maladie de Wilson a été reconnu, il est indispensable de procéder à une enquête familiale dans la fratrie.

## ENQUÊTE GÉNÉTIQUE AU COURS DE LA MALADIE DE WILSON

- Examen clinique en particulier neurologique.
- Tests hépatiques.
- Recherche d'un anneau de Kayser-Fleischer.
- Tests biochimiques (céruloplasmine plasmatique, cuprurie).
- Recherche dans le sang de la mutation du gène ATB 7B.

Cette enquête génétique permet de reconnaître les homozygotes asymptomatiques qui doivent, en effet, être traités comme les sujets atteints d'une maladie de Wilson symptomatique afin de prévenir l'apparition des manifestations hépatiques ou neurologiques, et de les distinguer d'un état hétérozygote qui ne requiert aucun traitement.

## 6. TRAITEMENT

### 6.1. Médical

Il repose sur les chélateurs du cuivre (qui agissent soit en augmentant l'excrétion urinaire, soit en augmentant l'élimination fécale du cuivre) et accessoirement sur des mesures diététiques.

#### 6.1.1. Mesures diététiques

Les aliments riches en cuivre doivent être évités :

- noix, champignons ;
- foie, abats ;
- chocolat ;
- coquillages.

#### 6.1.2. D-Pénicillamine (TROLOVOL® cps à 300 mg)

##### • Modalités pratiques

- Ce traitement doit être institué le plus tôt possible. En cas d'atteinte neurologique, les manifestations peuvent s'aggraver en début de traitement et l'amélioration clinique n'apparaît qu'après 2 à 6 mois de traitement.
- Le risque d'aggravation initiale peut être réduit en augmentant progressivement les doses : 600 mg/jour puis augmentation par paliers de 300 mg toutes les semaines jusqu'à 1 200 à 1 800 mg/jour.
- Après stabilisation de la maladie (amélioration franche des signes cliniques) et obtention d'une cuprurie entre 200 à 500 µg/24 h, la posologie peut être diminuée à 600 ou 900 mg/jour en plusieurs prises quotidiennes (avant le repas et le soir au coucher).
- Il doit y être associé de la vitamine B6 (pyridoxine) : 25 à 50 mg/jour.

**• Durée du traitement**

Le traitement par D-Pénicillamine doit être poursuivi à vie. En effet, en cas d'arrêt, une rechute survient en quelques mois, parfois sous la forme d'une hépatite fulminante parfois mortelle.

**• Effets secondaires**

- Ils sont fréquents et comportent :
  - . agueusie ;
  - . troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhée) ;
  - . réactions immédiates d'hypersensibilité : fièvre, éruption cutanée, prurit, lymphadénopathie, neutropénie, thrombopénie, qui surviennent au cours des 3 premières semaines de traitement et nécessitent l'arrêt de celui-ci ;
  - . réactions plus tardives :
    - protéinurie (arrêt du traitement si  $> 1$  g/24 h) voire néphropathie sévère,
    - myasthénie,
    - polymyosite, lupus induit.
- Ils justifient une surveillance régulière, clinique et biologique, à vie.

**6.1.3. Trientine**

- Agit en augmentant l'excrétion urinaire du cuivre.
- Utilisé généralement lorsque des effets secondaires liés à la D-Pénicillamine apparaissent.
- Le traitement est institué progressivement pour atteindre des doses de 1 000 à 1 500 mg/jour.
- L'efficacité de la prise de trientine repose sur la mesure de la cuprurie des 24 heures.
- Il est distribué par la pharmacie centrale des hôpitaux.

**6.1.4. Zinc**

- Il existe sous plusieurs formes : gluconate de zinc, sulfate de zinc (RUBOZINC®) ou acétate de zinc dihydraté (WILZIN®) qui a obtenu l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication.
- Le zinc agit en inhibant l'absorption digestive du cuivre.
- Posologie usuelle : 150 mg/jour en 3 prises (1 heure avant ou 2 à 3 heures après les repas).
- Il peut être utilisé seul ou en association avec la D-Pénicillamine. Dans ce cas, la prise des deux médicaments doit s'effectuer à au moins 1 heure d'intervalle.

**6.2. Chirurgical : transplantation hépatique**

Les indications sont les suivantes :

- cirrhoses wilsonniennes décompensées ;
- hépatites fulminantes ;
- cas où le traitement est arrêté spontanément par le patient, la maladie pouvant alors s'aggraver, avec inefficacité de la D-Pénicillamine lors de sa réintroduction.

Oops, page PA440 was not yet downloaded :(



# Syndrome de Budd-Chiari

■ Hors programme

CHAPITRE

41

HÉPATOLOGIE

Notes

## 1. DIAGNOSTIC POSITIF

- 1.1. Signes cliniques
- 1.2. Différentes formes
  - 1.2.1. Syndrome de Budd-Chiari aigu
  - 1.2.2. Syndrome de Budd-Chiari chronique
- 1.3. Examens complémentaires
  - 1.3.1. Explorations non invasives
  - 1.3.2. Ponction biopsie hépatique

## 2. ÉTIOLOGIES DU SYNDROME DE BUDD-CHIARI

- 2.1. Obstruction des VSH secondaire à une affection thrombogène
- 2.2. Invasion néoplasique de la lumière des VSH

## 3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- 3.1. Syndrome de Budd-Chiari aigu
- 3.2. Syndrome de Budd-Chiari chronique

- On désigne sous le nom de syndrome de Budd-Chiari l'obstruction des gros troncs veineux sus-hépatiques (VSH).
- Le syndrome de Budd-Chiari peut s'associer à une obstruction de la veine cave inférieure (VCI) au niveau de l'abouchement des veines sus-hépatiques.
- Un tableau voisin de celui du syndrome de Budd-Chiari est déterminé par l'obstruction isolée de la VCI au-dessus de l'abouchement des veines sus-hépatiques.
- Enfin, notons qu'une thrombose porte est associée à la thrombose des veines sus-hépatiques dans 10 à 20 % des cas.

## 1. DIAGNOSTIC POSITIF

### 1.1. Signes cliniques

- Les signes cardinaux sont :
  - . l'ascite ;
  - . l'hépatomégalie ;
  - . les douleurs de l'épigastre ou de l'hypochondre droit.

- Les autres signes sont plus inconstants :
  - . splénomégalie ; ictère ;
  - . fièvre ;
  - . œdèmes des membres inférieurs.

### 1.2. Différentes formes

Il est possible de classer les maladies en fonction des signes clinico-biologiques et de l'évolution.



## Notes

**1.2.1. Syndrome de Budd-Chiari aigu**

- Cette forme rare du syndrome de Budd-Chiari correspond à l'obstruction aiguë de toutes les veines sus-hépatiques.
- Il réalise classiquement un tableau d'installation rapide associant :
  - . hépatomégalie douloureuse (sans reflux hépato-jugulaire) ;
  - . hypertransaminasémie importante ;
  - . insuffisance hépatocellulaire avec baisse du taux de prothrombine ;
  - . insuffisance rénale fonctionnelle ;
  - . hypotension artérielle.

**1.2.2. Syndrome de Budd-Chiari chronique**

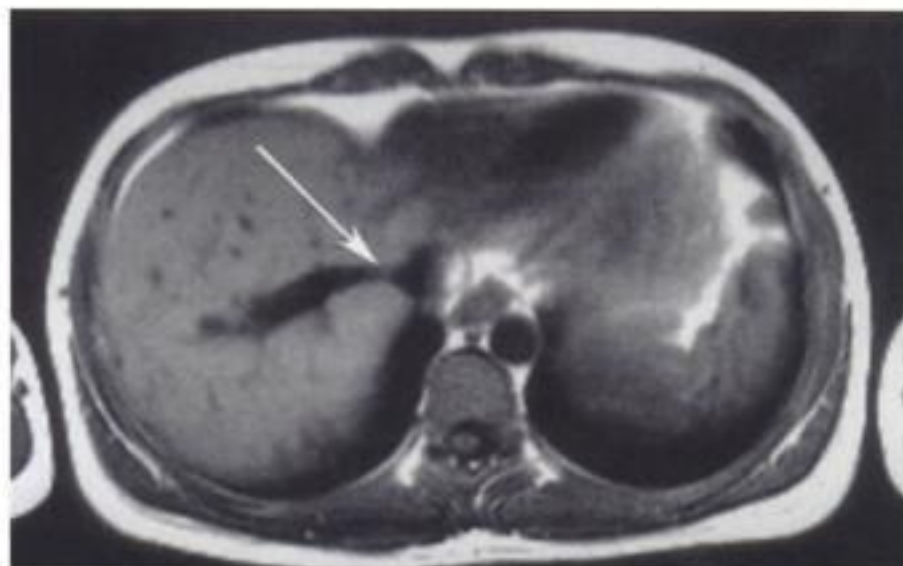
- Plus fréquent que le syndrome aigu, il réalise un tableau clinique d'installation progressive dominé par l'ascite qu'il est parfois difficile de distinguer d'une cirrhose, mais certains éléments orientent le diagnostic :
  - . le terrain : sujet jeune sans « facteurs de risque » de cirrhose mais atteint d'une affection thrombogène ;
  - . absence d'hypergammaglobulinémie ;
  - . ascite riche en protides et difficile à traiter alors qu'il n'y a pas d'insuffisance hépatocellulaire marquée.
- En cas d'obstruction associée de la VCI peuvent s'ajouter :
  - . des œdèmes des membres inférieurs ;
  - . une circulation collatérale cavo-cave ;
  - . et parfois une protéinurie.

**1.3. Examens complémentaires****1.3.1. Explorations non invasives****• Échographie hépatique couplée au Doppler**

- L'échographie hépatique apporte de précieux renseignements en mettant en évidence :
  - . des VSH anormales :
    - dilatées en amont d'une sténose avec parfois du matériel échogène dans leur lumière,
    - non détectables ;
  - . une circulation collatérale intrahépatique ;
  - . une dysmorphie hépatique avec hypertrophie du lobe de Spiegel et dilatation des veines du Spiegel ;
  - . une VCI obstruée ou comprimée par l'hypertrophie du lobe de Spiegel ;
  - . une ascite.
- L'étude Doppler permet un examen dynamique du flux sanguin au niveau des VSH et de la VCI. Ce flux peut être absent, inversé, démodulé.

**• L'IRM hépatique****Figure : Sténose de la veine sus-hépatique droite.**

En pondération T1, on met en évidence une sténose de la veine sus-hépatique droite à son origine près de l'abouchement cavo-sus-hépatique (flèche)



Oops, page PA443 was not yet downloaded :(



Oops, page PA444 was not yet downloaded :(

# Index

## A

### Abcès

- appendiculaire [136](#)
- du cul-de-sac de Douglas [240](#)
- sous-hépatique [202](#)
- sous-phrénique [240](#)

Ablation tissulaire par radio-fréquence [114](#), [118](#)

Acanthocytose [152](#)

Acéruoplasminémie héréditaire [182](#)

Achalasie (mégaoesophage idiopathique) [82](#), [341](#)

### Acide

- biliaire [199](#)
- ursodésoxycholique [199](#)

### Adénome

- hépatocytaire [255](#)
- plan [104](#)

Adénovirus [315](#)

Aérobilie [202](#)

Alcoolisation [114](#)

Aloès [170](#)

Alpha-fœtoprotéine [111](#), [348](#)

Ampullome vaterien [125](#)

Amputation abdomino-périnéale [100](#)

Amylase sérique [211](#)

Amylose digestive [330](#)

Anasarque [328](#)

### Anémie

- dysérythropoïétique congénitale [182](#)
- sidérolastique héréditaire ou acquise [182](#)

Angiocholite aiguë lithiasique [204](#)

Angiodysplasies coliques [395](#)

Angiomes [262](#)

- hépatiques [262](#)
- stellaires [148](#)

Angiosarcome [109](#)

### Anneau

- de Kayser-Fleischer [436](#)
- de Schatzki [339](#)

Anorexie mentale [359](#)

Anthraquinones [306](#)

### Anticorps

- anti-ADN [433](#)
- anti-endomysium [325](#)
- anti-LKM1 [432](#)
- anti-noyaux [433](#)
- anti-réticulum endoplasmique [289](#)
- anti-*Saccharomyces cerevisiae* [54](#)
- anti-SLA [432](#)
- antimuscle lisse [289](#), [432](#)
- sériques antipolynucléaires neutrophiles [53](#)

Antigène carcino-embryonnaire (ACE) [92](#), [116](#), [125](#)

Antiphospholipides (syndrome des) [443](#)

### Appendicite

- gangréneuse [136](#)
- mésocœliaque et pelvienne [137](#)
- rétrocaecale [137](#)
- sous-hépatique [137](#)

### Ascite

- chyleuse [300](#)
- d'origine cardiaque [298](#)
- néoplasique [298](#)
- pancréatique [299](#)
- tuberculeuse [298](#)

Astéraxis [147](#)

Astrovirus [315](#)

Azathioprine [433](#)

## B

Babinski (signe de) [148](#)

Balthazar (critères de) [211](#)

Barrett (muqueuse de) [249](#)

Best (indice de) [44](#)

Biermer (maladie de) [70](#)

Biofeedback [308](#)

Bleu de toluidine [250](#)

Bourdaine [170](#)

Bridging necrosis [23](#)

Budd-Chiari (syndrome de) [299](#), [441](#)

## C

C282Y [182](#)

CA [19-9](#) [116](#), [125](#)

Calcifications pancréatiques [224](#)

Calcivirus [17](#)

### Calculs

- cholestéroliques [192](#)
- pigmentaires [192](#)

Campylobacter jejuni [314](#)

Cancer médullaire de la thyroïde [331](#)

Capécitabine [95](#)

### Carcinoïde

- syndrome [119](#), [331](#)
- tumeur [115](#)

Carcinome hépatocellulaire [109](#)

Cascara [170](#)

Céruloplasmine [437](#)

Chagas (maladie de) [343](#)

Child-Pugh (classification de) [159](#)

Chimiothérapie adjuvante [95](#)

Cholangio-pancréatographie

- IRM [123](#), [225](#)
- rétrograde endoscopique (CPRE) [123](#), [226](#)

Cholangiocarcinome [50](#)

Cholangite sclérosante primitive [50](#)

Cholécystectomie [198](#)

### Cholécystite

- emphysemateuse [201](#)
- gangréneuse [200](#), [201](#)
- perforée [201](#)
- purulente [200](#)

Cholédocotomie [208](#)

Choléra [313](#)

Chylothorax [300](#)

**Cirrhose**

- atrophique [156](#)
- biliaire secondaire [206](#)
- hypertrophique [156](#)

Clairance de l'alpha-1 antitrypsine [323, 328](#)

*Clostridium perfringens* [315](#)

Coefficient de saturation de la transferrine [182, 184](#)

Colectasie (mégacôlon toxique) [54, 316](#)

Colique hépatique [195](#)

**Colite**

- microscopique [332](#)
- pseudo-membraneuse [316, 317](#)
- radique [394](#)

Colpocystogramme [305](#)

**Contusion**

- de la rate [372](#)
- de la vessie [372](#)
- des reins [372](#)
- du côlon et de l'intestin grêle [372](#)
- du duodéno-pancréas [373](#)
- du foie [372](#)

Coproculture [312](#)

Corps étrangers de l'œsophage [339](#)

Coup de chaleur [20](#)

Cruveilhier Baumgarten (syndrome de) [150](#)

Cryoglobulinémie de type II [32](#)

*Cryptosporidium* [311](#)

Cuprémie [437](#)

Cuprurie [437](#)

Cystadénocarcinomes [127](#)

**Cystadénomes**

- mucineux [127](#)
- séreux [126](#)

Cytokines [38](#)

Cytomégalovirus [311](#)

Cytostéatonecrose [210](#)

**D**

D-Pénicillamine [438](#)

Défécographie [305](#)

Déféroxamine [186](#)

Delorme (intervention de) [308](#)

De Meester (score de) [248](#)

Demons-Meigs (syndrome de) [300](#)

Dérivation wirsung-jéjunale [228](#)

Dermatomyosite [342](#)

**Diarrhée**

- du voyageur (*tourista*) [314](#)
- motrice [331](#)
- osmotique [331](#)
- volumogénique [332](#)

**Dilatation**

- gastrique aiguë [405](#)
- pneumatique au ballonnet [341](#)

Diversion duodénale totale [254](#)

Diverticulite [173](#)

Dosage pondéral du cuivre hépatique [437](#)

Drépanocytose [194](#)

*Dumping syndrom* [74](#)

Duodénites aiguës [387](#)

**E**

*E. coli* 0157:H7 [311](#)

**Échoendoscopie**

- anale [305](#)
- des voies biliaires [123, 206](#)
- pancréatique [127, 225](#)
- rectale [99](#)

Éctasies vasculaires antrales [154](#)

Électrocoagulation bipolaire [234](#)

Électroencéphalogramme [148](#)

Empyème vésiculaire [200](#)

Encéphalopathie hépatique [19, 147](#)

Endobrachyœsophage [249](#)

Entéroscopie basse [391](#)

Entérovirus [315](#)

Érythème noueux [50](#)

**Érythrose**

- faciale [152](#)
- palmaire ou plantaire [149](#)

Étranglement herniaire [190](#)

Exploration du grêle par caméra-gélule [391](#)

Exulcération simplex de Dieulafoy [387](#)

**F**

Facteur V Leiden [443](#)

Fécalogramme [322](#)

Fécalome [407](#)

Fibrose péritonéale ou rétro-péritonéale [330](#)

Fibrotest [33](#)

**Fistule**

- biliodigestive [202](#)
- colo-vésicale [177](#)
- œso-trachéale [337](#)

Fleet Phospho-Soda® [104](#)

Fluconazole [339](#)

Fœtor hépatique [148](#)

Forrest (classification de) [387](#)

Fundoplicatures [253](#)

**G**

Gadolinium [256](#)

Gastrectomie [74](#)

Gastrites [387](#)

Gastro-entéropathie exsudative [328](#)

Gastroparésie [358](#)

Gastropathie congestive [154](#)

Gaucher (maladie de) [182](#)

Gayet-Wernicke (encéphalopathie de) [148, 152](#)

**Gène**

- APC [107](#)
- ATB 7B [437](#)
- HFE [183](#)
- NOD2 ou CARD 15 [38](#)

Gharbi (classification de) [259](#)

Glucagonome [115, 119](#)

Glucuroryltransférase [293](#)

Gluten [324](#)

Gougerot-Sjögren (syndrome de) [342](#)

Granulomes [39](#)



**H**

H63D [183](#)  
 Ham-Dacie (test de) 443  
 Hashimoto (thyroïdite de) 432  
*Helicobacter pylori* 268, 270  
 Heller (intervention de) 341  
 Hémangioendothéliome [109](#)  
 Hémangiome du foie [262](#)  
 Hématémèse 384  
 Hématoxyline-éosine-safran (HES) [271](#)  
 Hémobilie 380, [388](#)  
 Hémocult® II [91](#)  
 Hémoglobinurie paroxystique nocturne 443  
 Hémolyse chronique [293](#)  
 Hémopéritoine [113](#)  
 Hémorragie diverticulaire 178  
 Hépatectomie partielle [118](#)  
 Hépatite aiguë  
   – fulminante [18](#)  
   – sévère [18](#)  
 Hépatosidérose dysmétabolique [291](#)  
*Hereditary Non Polyposis Colo-rectal Cancer*  
 (HNPCC) [90](#)  
 Hernie  
   – crurale [189](#)  
   – de Spiegel [189](#)  
   – inguinale [187](#)  
   – obturatrice [189](#)  
   – ombilicale de l'adulte [189](#)  
 Hippocratisme digital 149  
 Hirschsprung (maladie de) [305](#)  
 Hoquet 246  
 Hydrocholécyste [200](#)  
 Hyperparathyroïdie [213](#)  
 Hyperplasie nodulaire focale 255  
 Hypertrophie de la couche pigmentaire  
   de la rétine [107](#)

**I**

Iléus biliaire [202](#)  
 Imagerie  
   – métabolique en tomoscintigraphie d'émissions de positons (PET-SCAN) [102](#), [117](#)  
   – par résonance magnétique (IRM) [112](#), 256, 264  
 Imrie (score d') [214](#)  
 Index biochimique 184  
 Infection péritonéale spontanée [157](#)  
 Inhibiteurs de la pompe à protons 252  
 Injections sclérosantes d'hémorroïdes 234  
 Insuffisance pancréatique exocrine (IPE) [223](#), [228](#)  
 Insulinomes 115  
 Interféron  
   – alpha recombinant [24](#)  
   – pégylé 34  
 Intoxication phalloïdienne [20](#)  
 Irinotécan [96](#)  
 Ischémie hépatique aiguë [20](#)  
 Isoamylase [211](#)  
*Isospora belli* 311

**J**

Jejuno-iléite ulcéreuse idiopathique 330

**K**

Kayser-Fleischer (anneau de) 436  
 Kelly-Paterson (syndrome de) [82](#), 340  
 Knodell (score de) [23](#)  
 König (syndrome de) [39](#), [405](#)  
 Krukenberg (tumeur de) 71  
 Küppfer (cellules de) [144](#)  
 Kyste  
   – biliaire [259](#)  
   – hydatique [259](#)

**L**

Lamivudine 25  
 Lavement baryté [169](#)  
   – aux hydrosolubles (gastrograffine) 175  
 Laxatifs osmotiques 308  
 Leishmaniose viscérale (maladie de Kala-Azar) [347](#)  
 Lewis-Santy (intervention de) [87](#)  
 Ligatures élastiques [163](#)  
   d'hémorroïdes 234  
 Lipasémie [210](#)  
 Lobe de Spiegel [442](#)  
 Lugol [84](#), [250](#)  
 Lymphangiectases intestinales primitives 329  
 Lymphome malin hodgkinien [346](#)  
 Lynch (syndrome de) [91](#)

**M**

Mac Burney (point de) [134](#)  
 Maddrey (score de) [146](#)  
 Malabsorption des sels biliaires 328  
 Maladie  
   – cœliaque [323](#)  
   – des spasmes diffus de l'œsophage 341  
   – gélatineuse du péritoine [300](#)  
   – musculaire ou neuromusculaire [343](#)  
 Malgaigne (ligne de) [188](#)  
 Mallory (corps de) [144](#), [290](#)  
 Mallory-Weiss (syndrome de) 356, [388](#)  
 MALT (*Mucosa Associated Lymphoma Tissue*)  
   (lymphome) 70  
 Manométrie  
   – anorectale [305](#)  
   – œsophagienne 337, 341  
 Marchiafava Micheli (maladie de) 443  
 Marisques [233](#)  
 Meckel (diverticule de) [138](#), [396](#)  
 Mégacôlon toxique (colectasie) [50](#)  
 Mégarectum [305](#)  
 Mélanosarcomes [119](#)  
 Mélanose colique [305](#)  
 Ménétrier (maladie de) 70, 330  
 Mérycisme 336, 355  
 Mésorectum [102](#)  
 Mésothéliome péritonéal [298](#)

Métavir® [31](#)  
 Micelles [192](#)  
*Microsporidium* [311](#)  
 Migraine [358](#)  
 Minkowski-Chauffard (maladie de) [193](#)  
 Mucoviscidose [193](#)  
 Murphy (signe de) [200](#), [201](#)  
 Mutant pré-C [21](#)

## N

Norwalk (virus) [315](#)

## O

Odynophagie [336](#)  
 Œsophagite  
 – à cytomégalo-virus [339](#)  
 – caustique [338](#)  
 – herpétique [339](#)  
 – médicamenteuse [338](#)  
 – mycotique [339](#)  
 – peptique [356](#)  
 – radique [338](#)  
 Ogilvie (syndrome de) [407](#)  
 Ongles blancs [149](#)  
 Oxaliplatine [96](#)

## P

Pancréas *divisum* [213](#)  
 Paresthésies pharyngées [246](#)  
 Perforation « diastatique » [400](#)  
 Péritonite  
 – appendiculaire généralisée [136](#)  
 – biliaire [202](#)  
 – d'origine gynécologique [239](#)  
 Perls (coloration de) [184](#)  
 Pet-Scan [102](#), [117](#)  
 Peutz-Jeghers (syndrome de) [70](#)  
 Phénolphtaléine [170](#)  
 pH-métrie sur [24](#) heures [248](#)  
 Photocoagulation par infrarouges  
 d'hémorroïdes [234](#)  
*Piece meal necrosis* [23](#)  
 Plastron appendiculaire [136](#)  
 Plummer-Vinson (syndrome de) [82](#), [340](#)  
 Pneumopéritoine [238](#)  
 Polyéthylène glycol [104](#)  
 Polykystose hépato-rénale [259](#)  
*Polymerase Chain Reaction* [29](#)  
 Polymyosite [342](#)  
 Polypes vésiculaires [196](#), [422](#)  
 Polypose adénomateuse familiale [91](#), [103](#)  
 Ponction biopsie hépatique [23](#), [31](#), [117](#), [145](#),  
[155](#), [184](#), [427](#), [433](#), [437](#)  
 Ponction d'ascite [162](#), [296](#)  
 Porphyrie cutanée tardive [182](#)  
 Prokinétiques [251](#)  
 Pseudokystes du pancréas [223](#), [229](#)  
 Pyoderma gangrenosum [50](#)  
 Pyosalpinx [239](#)  
 Pyrosis [245](#)

## R

Raltitrexed [96](#)  
 Ranson (score de) [214](#)  
 Rectopexie [308](#)  
 Rectorragies [384](#)  
 Régime désodé [161](#)  
 Rendu-Osler (maladie de) [396](#)  
 Repas de Lundh [224](#)  
 Réponse virologique prolongée [35](#)  
 Ribavirine [34](#)  
 Rokitansky-Ashoff (sinus de) [204](#)  
 Rotavirus [315](#)  
 Rouge carmin (test au) [331](#)  
 Rupture de l'œsophage [356](#)

## S

*Saccharomyces boulardii* [318](#)  
 Sacro-iliites [50](#)  
 Saignées [185](#)  
 Salmonellose [313](#)  
 Savary et Miller (classification de) [248](#)  
 Scarpa (triangle de) [189](#)  
 Schatzki (anneau de) [339](#)  
 Schilling (test de) [323](#)  
 Scintigraphie  
 – au MBIG [118](#)  
 – de l'abdomen au Technétium [99](#), [391](#)  
 – œsophagienne [337](#)  
 Sclérodémie [342](#)  
 Sclérothérapie hémostatique des varices  
 œsophagiennes [163](#)  
 Score d'Imrie [214](#)  
 Sevrage alcoolique [160](#)  
 Sharp (syndrome de) [342](#)  
 Shigellose [313](#)  
 Shunt porto systémique intra-hépatique  
 par voie transjugulaire [162](#)  
 Shy Drager [332](#)  
 Signe du flot [296](#)  
 Signe du glaçon [296](#)  
 Simmonds (classification de) [28](#)  
 Slipped Nissen [254](#)  
 Sludge [197](#), [201](#)  
 Somatostatine [119](#), [164](#)  
 Sonde de tamponnement œsophagien [163](#)  
 Sphinctérotomie endoscopique [208](#)  
 Splénomégalie [150](#)  
 Spondylarthrite ankylosante [50](#)  
*Staphylococcus aureus* [315](#)  
 Stéatorrhée [224](#)  
 Stéatose [290](#)  
 – aiguë gravidique [360](#)  
 Sténose  
 – du duodénum et/ou du pylore [359](#)  
 – peptique [249](#)  
 Stercolithes [135](#)  
 Sulindac [108](#)  
 Syndrome  
 – carcinoïde [119](#), [331](#)  
 – cholériforme [311](#)  
 – de l'anse afférente [74](#)

- du péristaltisme douloureux de l'œsophage (« œsophage casse-noisettes ») 342
- dysentérique 311
- hépatorénal [158](#)

## T

Temps de transit colique [306](#)

Test

- à l'uréase [271](#)
- à la Gastrografine® 404
- respiratoire à l'urée marquée (*Breath test*) 272
- respiratoire au lactose 327

Thalassémie majeure [194](#)

Thésaurismose [182](#)

Thrombose porte [111](#), [441](#)

Thromboses hémorroïdaires [233](#), 234

Toupet (intervention de) 253

Toxi-infections alimentaires collectives (TIAC) 315

Toxine botulinique 341

Toxines A et B de *Clostridium difficile* 312

Transit baryté de l'œsophage 337, 341

Transplantation hépatique 25, [114](#), [166](#), 186, [433](#)

Trendelenburg 403

Troisier (ganglion de) [92](#), [122](#)

Trouble moteur de l'œsophage 341

Truelove et Witts (critères de) 55

Trypanosomiase américaine 341, [343](#)

Tuberculose hépatique 348

Tumeurs

- bénignes de l'œsophage 341
- carcinoïdes 115
- endocrines du pancréas [129](#)
- intracanaux papillaires et mucineuses du pancréas (TIPMP) [128](#)
- kystiques du pancréas [126](#)

Tumor Necrosis Factor [38](#)

Turcot (syndrome de) [107](#)

## U

Ulcération thermométrique 390

## V

Valsalva (manœuvre de) 341

Varices

- gastriques [153](#)
- œsophagiennes [153](#)

Verner Morrison (syndrome de) [119](#)

Vésicule « porcelaine » 422

*Vibrio parahaemolyticus* 316

Vipomes 115

Vitiligo 432

Volvulus du côlon pelvien [410](#)

## W

Waldmann (maladie de) 329

Whipple (maladie de) 330

## X

Xanthelasma 426

Xanthomes cutanés 426

## Y

*Yersinia enterocolitica* 314

## Z

Zenker (diverticule de) 340

Zollinger-Ellison (syndrome de) 115



Oops, page PA450 was not yet downloaded :(

Oops, page PA451 was not yet downloaded :(

5.2. Affirmer l'origine virale de cette hépatite .....	20
<b>HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE B .....</b>	<b>21</b>
1. HISTOIRE NATURELLE .....	21
2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE .....	22
3. DIAGNOSTIC .....	22
3.1. Examen clinique .....	22
3.2. Tests fonctionnels hépatiques .....	22
3.3. Examens morphologiques .....	22
3.4. Examens sérologiques .....	22
3.5. Ponction biopsie hépatique .....	23
4. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS .....	23
4.1. Diagnostics à discuter devant un tableau d'hépatite chronique active (HCA) .....	23
4.2. Cas particulier de l'hépatite chronique B révélée par un ictère .....	24
5. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC .....	24
5.1. Réactivation virale .....	24
5.2. Cirrhose post-hépatite et complications .....	24
5.3. Carcinome hépatocellulaire (CHC) .....	24
5.4. Surinfection par le virus D .....	24
6. TRAITEMENT .....	24
6.1. Traitement médical : traitements antiviraux .....	24
6.2. Transplantation hépatique .....	25
6.3. Conduite à tenir vis-à-vis de l'entourage .....	26
<b>HÉPATITE CHRONIQUE VIRALE D .....</b>	<b>26</b>
1. TABLEAUX CLINICO-BIOLOGIQUES .....	26
2. EXAMENS SÉROLOGIQUES .....	26
2.1. Diagnostic .....	26
2.2. Autres sérologies .....	26
2.3. Marqueurs de réplication du virus D .....	26
3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC .....	27
4. TRAITEMENT .....	27
4.1. Traitement médical : interféron alpha recombinant .....	27
4.2. Transplantation hépatique .....	27
4.3. Traitement préventif .....	27
<b>HÉPATITE VIRALE C .....</b>	<b>27</b>
1. VIROLOGIE .....	27
2. ÉPIDÉMIOLOGIE .....	28
2.1. Transmissions .....	28
2.2. Prévalence .....	29
3. HÉPATITE AIGUË C .....	29
3.1. Incubation .....	29
3.2. Diagnostic positif .....	29
3.3. Évolution .....	30
4. HÉPATITE CHRONIQUE À VIRUS C .....	30
4.1. Circonstances de découverte .....	30
4.2. Diagnostic positif .....	30
4.3. Évolution .....	32
5. VIRUS C ET ATTEINTES DYSIMMUNITAIRES .....	32
6. TRAITEMENT .....	33
6.1. Traitement d'une hépatite aiguë C .....	33
6.2. Traitement d'une hépatite C chronique .....	33
6.3. Transplantation hépatique .....	35

## Chapitre 2 – Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (n° 118) .....

### **MALADIE DE CROHN .....**

#### 1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE .....

##### 1.1. Facteurs immunologiques .....

##### 1.2. Facteurs environnementaux .....

##### 1.3. Facteurs génétiques .....

#### 2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE .....

##### 2.1. Examen macroscopique .....



2.2. Examen histologique.....	39
3. SYMPTOMATOLOGIE .....	39
3.1. Manifestations digestives.....	39
3.2. Manifestations extra-digestives.....	40
4. DIAGNOSTIC POSITIF.....	40
4.1. Diagnostic clinique.....	40
4.2. Examens complémentaires.....	40
5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES MICI .....	43
6. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS.....	43
6.1. Complications locales .....	43
6.2. Complications générales.....	43
7. TRAITEMENT .....	44
7.1. Mesures hygiéno-diététiques.....	45
7.2. Traitement médicamenteux.....	45
7.3. Traitement chirurgical.....	48
7.4. Interventions en urgence.....	48
<b>RECTOCOLITE HÉMORRAGIQUE.....</b>	<b>49</b>
1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	49
2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	49
3. DIAGNOSTIC POSITIF.....	49
3.1. Signes digestifs.....	49
3.2. Signes extra-digestifs.....	50
4. EXAMEN CLINIQUE.....	50
4.1. Interrogatoire.....	50
4.2. Examen physique.....	51
5. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	51
5.1. Examens morphologiques .....	51
5.2. Examens biologiques sanguins.....	53
5.3. Examen de selles.....	53
5.4. Anticorps sériques antipolynucléaires neutrophiles .....	53
6. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS.....	53
7. COMPLICATIONS .....	54
7.1. Colectasie .....	54
7.2. Perforation colique.....	55
7.3. Hémorragies massives .....	55
7.4. Sténoses .....	55
7.5. Cancer .....	55
8. CRITÈRES DE GRAVITÉ D'UNE (PAN)COLITE.....	55
8.1. Critères clinico-biologiques : critères de Truelove et Witts.....	55
8.2. Critères endoscopiques.....	56
8.3. Réponse à la corticothérapie.....	56
9. TRAITEMENT*.....	56
9.1. Traitement d'attaque .....	56
9.2. Traitement d'entretien .....	58
10. SURVEILLANCE.....	59
<b>Chapitre 3 – Parasitoses digestives (n° 100) .....</b>	<b>61</b>
1. LAMBLIASE.....	61
1.1. Épidémiologie .....	61
1.2. Diagnostic.....	61
1.3. Traitement.....	62
2. TAENIASIS.....	62
2.1. Taeniasis à <i>Taenia saginata</i> .....	62
2.2. Taeniasis à <i>Taenia solium</i> .....	62
2.3. Taeniasis à <i>Hymenolepis nana</i> .....	62
2.4. Taeniasis à <i>Diphyllobotrium latum</i> (botriocéphalose) .....	62
3. ASCARIDIOSE.....	62
3.1. Symptomatologie .....	63
3.2. Diagnostic.....	63

\* Les éléments du traitement de ce chapitre sont hors programme des ECN.

Oops, page PA454 was not yet downloaded :(

5. BILAN PRÉTHÉRAPEUTIQUE.....	85
5.1. Bilan d'extension.....	85
5.2. Bilan d'opérabilité.....	86
6. TRAITEMENT*.....	86
6.1. Cancers superficiels.....	86
6.2. Cancers opérables.....	86
6.3. Traitements palliatifs.....	87
7. SURVEILLANCE.....	88
 <i>Chapitre 6 – Tumeurs du côlon et du rectum (n° 148)</i> .....	89
<b>TUMEURS MALIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM</b> .....	89
1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	89
1.1. Sexe et âge.....	90
1.2. Filiation adénome-cancer.....	90
1.3. Facteurs génétiques.....	90
1.4. Maladies inflammatoires du côlon.....	90
1.5. Facteurs alimentaires.....	90
1.6. Alcool et tabac.....	90
1.7. Rôle des anti-inflammatoires non stéroïdiens et de l'aspirine.....	90
2. DÉPISTAGE.....	91
2.1. Sujets à risque moyen : sujets asymptomatiques âgés de plus de 50 ans.....	91
2.2. Sujets à haut et très haut risque.....	91
3. CANCER DU CÔLON.....	92
3.1. Circonstances de découverte.....	92
3.2. Examen clinique.....	92
3.3. Diagnostic positif : coloscopie.....	92
3.4. Bilan pré-thérapeutique.....	92
3.5. Traitement.....	93
3.6. Évolution et pronostic.....	96
4. CANCER DU RECTUM.....	97
4.1. Anatomie pathologique.....	97
4.2. Classification anatomo-pathologique.....	98
4.3. Diagnostic.....	98
4.4. Bilan d'extension.....	99
4.5. Diagnostic différentiel.....	100
4.6. Traitement.....	100
4.7. Surveillance.....	102
<b>TUMEURS BÉNIGNES DU CÔLON ET DU RECTUM</b> .....	103
1. POLYPES HYPERPLASIQUES.....	103
2. ADÉNOMES SPORADIQUES.....	103
2.1. Macroscopie.....	103
2.2. Histologie.....	103
2.3. Prévalence des adénomes.....	104
2.4. Notion de risque de cancer.....	104
2.5. Diagnostic.....	104
2.6. Traitement.....	105
3. POLYPOSE ADÉNOMATEUSE FAMILIALE.....	107
3.1. Généralités.....	107
3.2. Manifestations cliniques.....	107
3.3. Diagnostic génétique.....	108
3.4. Traitement.....	108
 <i>Chapitre 7 – Tumeurs du foie, primitives et secondaires (n° 151)</i> .....	109
<b>CARCINOME HÉPATOCELLULAIRE (CHC)</b> .....	110
1. ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉTIOLOGIE.....	110
2. DIAGNOSTIC POSITIF.....	110
2.1. Circonstances de découverte.....	110
2.2. Examen clinique.....	110
2.3. Examens complémentaires.....	111
3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC.....	113



<b>4. PRINCIPES DU TRAITEMENT*</b>	114
4.1. Traitements curatifs	114
4.2. Traitement symptomatique de la douleur	114
4.3. Traitement palliatif	114
<b>TUMEURS MALIGNES SECONDAIRES DU FOIE</b>	114
<b>1. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CARCINOMES</b>	115
1.1. Circonstances de découverte	115
1.2. Examen clinique	115
1.3. Examens biologiques	115
1.4. Examens morphologiques	115
1.5. Ponction biopsie hépatique	117
1.6. Principes du traitement*	118
<b>2. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES CANCERS ENDOCRINIENS</b>	118
2.1. Principales caractéristiques	118
2.2. Traitements chirurgicaux*	119
2.3. Traitements non chirurgicaux*	119
<b>3. MÉTASTASES HÉPATIQUES DES MÉLANOSARCOMES</b>	119
<b>Chapitre 8 – Tumeurs du pancréas (n° 155)</b>	121
1. FACTEURS DE RISQUE	121
2. DIAGNOSTIC	122
2.1. Circonstances de découverte	122
2.2. Examens complémentaires	122
2.3. Diagnostic anatomo-pathologique	125
2.4. Diagnostic différentiel	125
3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC	129
4. PRINCIPES DU TRAITEMENT*	129
4.1. Adénocarcinome résécable : chirurgie à visée curative	129
4.2. Adénocarcinome non résécable	130
4.3. Traitement de la douleur	130

## PARTIE 2 : MALADIES ET GRANDS SYNDROMES

<b>Chapitre 9 – Appendicite aiguë de l'adulte et de l'enfant (n° 224)</b>	133
<b>APPENDICITE AIGÜE DE L'ADULTE</b>	134
1. ÉPIDÉMIOLOGIE	134
2. ANATOMO-PATHOLOGIE	134
2.1. Lésions aiguës	134
2.2. Lésions subaiguës	134
3. DIAGNOSTIC	134
3.1. Syndrome appendiculaire aigu	134
3.2. Abscess appendiculaire ou péritonite localisée	136
3.3. Appendicite gangréneuse	136
3.4. Plastron appendiculaire	136
3.5. Péritonite appendiculaire généralisée	136
3.6. Formes topographiques de l'appendicite aiguë	137
3.7. Appendicite au cours de la grossesse	137
4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	137
4.1. Diagnostic différentiel clinique	137
4.2. Diagnostics différentiels opératoires et anatomo-pathologiques	138
5. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC	138
5.1. Évolution spontanée d'une appendicite aiguë	138
5.2. Mortalité globale de l'appendicite	138
5.3. Quand pratiquer l'exérèse ?	138
6. PRINCIPES DU TRAITEMENT	138
6.1. En dehors d'une péritonite généralisée	138
6.2. En cas de péritonite généralisée	139
<b>APPENDICITE AIGÜE DE L'ENFANT</b>	139
1. APPENDICITE DU GRAND ENFANT	139
1.1. Diagnostic positif	139

1.2. Diagnostic différentiel.....	140
1.3. Complications.....	140
2. APPENDICITE DU PETIT ENFANT.....	141
3. TRAITEMENT.....	141
<b>Chapitre 10 – Cirrhose et complications (n° 228) .....</b>	<b>143</b>
<b>HÉPATITE ALCOOLIQUE .....</b>	<b>144</b>
1. ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	144
2. DIAGNOSTIC POSITIF.....	144
2.1. Différentes formes clinico-biologiques.....	144
2.2. Examens morphologiques.....	145
2.3. Ponction biopsie hépatique.....	145
3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	145
4. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC.....	145
4.1. Forme sévère.....	145
4.2. Forme mineure.....	145
5. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	146
<b>CIRRHOSE DU FOIE D'ORIGINE ALCOOLIQUE.....</b>	<b>146</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	146
1.1. Toxicité de l'alcool.....	146
1.2. Évolution cirrhogène.....	146
2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE.....	147
2.1. Période asymptomatique (compensée).....	147
2.2. Période symptomatique (décompensée).....	147
3. INTERROGATOIRE.....	147
4. EXAMEN CLINIQUE.....	147
4.1. Signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire (IHC).....	147
4.2. Signes cliniques d'hypertension portale (HTP).....	149
4.3. Ascite.....	151
4.4. Palpation du foie.....	151
4.5. Autres manifestations cliniques de l'alcoolisme.....	152
5. EXAMENS BIOLOGIQUES.....	152
5.1. Tests biologiques hépatiques.....	152
5.2. Examens hématologiques.....	152
6. EXAMENS ENDOSCOPIQUES.....	153
6.1. Varices œsophagiennes.....	153
6.2. Varices gastriques.....	153
6.3. Lésions muqueuses gastriques.....	154
7. EXAMENS MORPHOLOGIQUES.....	154
7.1. Échographie hépatique.....	154
7.2. Tomodensitométrie hépatique.....	155
8. PONCTION BIOPSIE HÉPATIQUE (PBH).....	155
8.1. Techniques.....	155
8.2. Anatomie pathologique.....	156
8.3. Difficultés du diagnostic histologique.....	156
9. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : AUTRES CAUSES DE CIRRHOSE DU FOIE.....	157
10. ÉVOLUTION.....	157
10.1. Complications de l'ascite.....	157
10.2. Complications de l'HTP.....	159
11. PRONOSTIC.....	160
12. TRAITEMENT.....	160
12.1. Sevrage alcoolique.....	160
12.2. Éviter les prescriptions médicamenteuses iatrogènes.....	160
12.3. Traitement de l'ascite et de ses complications.....	160
12.4. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes (VO)....	163
12.5. Traitement des hémorragies digestives par rupture de varices gastriques.....	165
12.6. Traitement des hémorragies digestives liées aux lésions muqueuses gastriques.....	165
13. TRANSPLANTATION HÉPATIQUE.....	166



<b>Chapitre 11 – Colopathie fonctionnelle (n° 229)</b>	167
1. <b>PHYSIOPATHOLOGIE</b>	167
1.1. Troubles de la motricité	167
1.2. Hypersensibilité viscérale	168
1.3. Inflammation	168
1.4. Personnalité et comportement	168
2. <b>CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE</b>	168
2.1. Douleurs abdominales	168
2.2. Ballonnements abdominaux, borborygmes, flatulences	168
2.3. Troubles du transit	169
2.4. Autres symptômes associés	169
3. <b>DIAGNOSTIC</b>	169
3.1. Interrogatoire	169
3.2. Examen clinique	169
3.3. Examens complémentaires	169
4. <b>ÉVOLUTION</b>	170
5. <b>TRAITEMENT</b>	170
5.1. Soutien psychothérapique	170
5.2. Régime alimentaire et règles hygiéno-diététiques	170
5.3. Traitement médicamenteux symptomatique	170

<b>Chapitre 12 – Diverticulose colique et sigmoïdite (n° 234)</b>	173
1. <b>PHYSIOPATHOLOGIE ET HISTOIRE NATURELLE</b>	174
1.1. Physiopathologie	174
1.2. Épidémiologie	174
1.3. Histoire naturelle	174
2. <b>DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULOSE COLIQUE</b>	174
3. <b>DIAGNOSTIC D'UNE DIVERTICULITE SIGMOÏDIENNE</b>	174
3.1. Signes fonctionnels	174
3.2. Examen physique	174
3.3. Examens paracliniques	175
4. <b>COMPLICATIONS DE LA DIVERTICULOSE COLIQUE</b>	177
4.1. Diverticulite aiguë sigmoïdienne	177
4.2. Abscess péri-diverticulaire	177
4.3. Péritonite généralisée	177
4.4. Fistules	177
4.5. Sténoses	177
4.6. Hémorragie diverticulaire	178
5. <b>DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL</b>	178
5.1. Cancer abcédé du côlon sigmoïde	178
5.2. Salpingite aiguë (gauche), appendicite pelvienne ou mésocœliaque, pyélonéphrite aiguë	178
6. <b>TRAITEMENT</b>	178
6.1. Traitement de la crise de diverticulite aiguë sigmoïdienne sévère	178
6.2. Traitement de la diverticulite aiguë sigmoïdienne peu sévère	179
6.3. Traitement chirurgical	179
6.4. Traitement des complications de la diverticulose colique	179

<b>Chapitre 13 – Hémochromatose génétique et autres causes de surcharges hépatiques en fer (n° 242)</b>	181
1. <b>DÉFINITION</b>	181
2. <b>ANOMALIES DES TESTS SANGUINS (fer sérique, saturation de la transferrine, ferritinémie) NON LIÉES À UNE SURCHARGE EN FER</b>	182
2.1. Causes d'hypersidérémie (avec élévation de la saturation de la transferrine)	182
2.2. Causes d'hyperferritinémie (sans surcharge en fer)	182
3. <b>DIFFÉRENCIER HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE ET SURCHARGE EN FER NON HÉMOCHROMATOSIQUE</b>	182
3.1. Coefficient de saturation de la transferrine normal ou bas : il ne s'agit pas d'une hémochromatose génétique	182
3.2. Coefficient de saturation de la transferrine élevé (> 45 %)	182



<b>4. HÉMOCHROMATOSE GÉNÉTIQUE (HG)</b>	183
4.1. Notions générales	183
4.2. Circonstances de découverte	183
4.3. Examens biologiques du bilan martial	184
4.4. Quantification de l'importance de la surcharge en fer	184
4.5. Ponction biopsie hépatique	184
4.6. Évolution	184
4.7. Enquête génétique	185
4.8. Traitement	185
<b>Chapitre 14 – Hernie pariétale chez l'enfant et chez l'adulte (n° 245)</b>	187
1. DÉFINITION D'UNE HERNIE PARIÉTALE	187
2. DÉFINITION DE LA HERNIE INGUINALE ET VARIÉTÉS ANATOMO-PATHOLOGIQUES	187
3. DIAGNOSTIC CLINIQUE	188
4. AUTRES HERNIES	189
4.1. Hernie crurale	189
4.2. Hernie ombilicale de l'adulte	189
4.3. Hernie obturatrice	189
4.4. Hernie de Spiegel	189
5. COMPLICATIONS	189
5.1. Hernie irréductible	189
5.2. Étranglement herniaire	190
6. PRINCIPES DU TRAITEMENT	190
6.1. Traitement chirurgical de la hernie inguinale non compliquée	190
6.2. Traitement d'une hernie étranglée	190
<b>Chapitre 15 – Lithiase biliaire et complications (n° 258)</b>	191
<b>LITHIASÉ VÉSICULAIRE</b>	192
1. FORMATION DES CALCULS	192
1.1. Constitution chimique des calculs	192
1.2. Calculs pigmentaires	192
1.3. Calculs cholestéroliques	192
2. FACTEURS DE RISQUE DE LITHIASÉ VÉSICULAIRE	193
2.1. Facteurs de risque de lithiase cholestérolique	193
2.2. Facteurs de risque de lithiase pigmentaire	193
3. HISTOIRE NATURELLE DE LA LITHIASÉ VÉSICULAIRE	194
4. LITHIASÉ VÉSICULAIRE NON COMPLIQUÉE	195
4.1. Circonstances de découverte	195
4.2. Colique hépatique	195
4.3. Imagerie de la lithiase vésiculaire	196
4.4. Traitement de la lithiase vésiculaire symptomatique non compliquée	198
<b>CHOLÉCYSTITE AIGÜE LITHIASIQUE</b>	199
1. ÉTIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE	199
2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	200
2.1. 1 <sup>er</sup> stade : hydrocholécyste	200
2.2. 2 <sup>e</sup> stade : cholécystite purulente et empyème vésiculaire	200
2.3. 3 <sup>e</sup> stade : cholécystite gangréneuse	200
3. DIAGNOSTIC POSITIF	200
3.1. Signes cliniques	200
3.2. Signes biologiques et bactériologiques	200
3.3. Examens morphologiques	201
4. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS	201
4.1. Cholécystite gangréneuse	202
4.2. Péritonite biliaire	202
4.3. Absès sous-hépatique	202
4.4. Fistules biliodigestives	202
5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	202
5.1. Autres pathologies digestives	202
5.2. Pathologies extra-digestives	202
5.3. Cholécystite aiguë non lithiasique	203

6. TRAITEMENT DE LA CHOLECYSTITE AIGÜE.....	203
6.1. Traitement médical.....	203
6.2. Traitement chirurgical.....	203
<b>CHOLÉCYSTITE CHRONIQUE.....</b>	<b>203</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	203
2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	204
3. SIGNES CLINIQUES.....	204
4. DIAGNOSTIC POSITIF.....	204
5. TRAITEMENT.....	204
<b>ANGIOCHOLITE AIGÜE LITHIASIQUE.....</b>	<b>204</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	204
2. DIAGNOSTIC POSITIF.....	205
2.1. Clinique.....	205
2.2. Examens biologiques et bactériologiques.....	205
2.3. Examens morphologiques.....	205
3. FORMES CLINIQUES.....	206
3.1. Formes anictériques.....	206
3.2. Formes avec ictère isolé.....	206
3.3. Formes associant lithiase de la VBP et cholécystite aiguë.....	206
3.4. Forme clinique particulièrement grave : angiocholite aiguë suppurée.....	206
3.5. À part, la cirrhose biliaire secondaire.....	206
4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	206
5. TRAITEMENT.....	207
5.1. Traitement médical.....	207
5.2. Traitement (médico)chirurgical.....	207
 <b>Chapitre 16 – Pancréatite aiguë (n° 268).....</b>	<b>209</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	209
2. ANATOMO-PATHOLOGIE.....	209
2.1. Pancréatite aiguë œdémateuse (90 % des cas de pancréatite aiguë) dont la mortalité est nulle.....	210
2.2. Pancréatite aiguë nécrotico-hémorragique (10 % des cas de pancréatite aiguë).....	210
3. DIAGNOSTIC POSITIF.....	210
3.1. Symptomatologie clinique.....	210
3.2. Examen physique.....	210
3.3. Confirmation du diagnostic par les examens biologiques.....	210
3.4. Examens morphologiques.....	211
4. ÉTIOLOGIES.....	212
4.1. Lithiase biliaire (40 à 50 % des cas en France).....	212
4.2. Alcoolisme (40 % en France).....	212
4.3. Autres causes.....	213
4.4. Pancréatites aiguës idiopathiques.....	213
5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	213
6. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC.....	213
6.1. Scores clinico-biologiques d'évaluation de la gravité de la pancréatite aiguë.....	214
6.2. Index de gravité tomодensitométrique de la pancréatite aiguë : score de Balthazar....	215
6.3. Évolution des formes mineures.....	216
6.4. Évolution des formes graves.....	216
7. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	217
7.1. Traitement étiologique.....	217
7.2. Traitement médical.....	218
7.3. Traitement chirurgical.....	219
 <b>Chapitre 17 – Pancréatite chronique (n° 269).....</b>	<b>221</b>
1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	221
2. ÉTIOLOGIES.....	221
2.1. Alcoolisme chronique.....	221
2.2. Pancréatites génétiques.....	222
2.3. Pancréatites lymphoplasmocytaires dites auto-immunes.....	222
2.4. Causes tumorales.....	222



2.5. Causes rares.....	222
3. DIAGNOSTIC POSITIF.....	222
3.1. Circonstances de découverte.....	222
3.2. Démarche diagnostique.....	224
4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	227
4.1. Affections non pancréatiques.....	227
4.2. Pancréatite aiguë non alcoolique.....	227
4.3. Cancer du pancréas.....	227
5. HISTOIRE NATURELLE.....	227
6. MORTALITÉ.....	227
7. SURVEILLANCE.....	227
8. TRAITEMENT.....	228
8.1. Arrêt de l'alcool.....	228
8.2. Traitement de la douleur (première cause de la dénutrition).....	228
8.3. Traitement de l'insuffisance pancréatique (IP).....	228
8.4. Traitement de la dénutrition.....	228
8.5. Traitement des complications.....	229

## Chapitre 18 – Pathologie hémorroïdaire (n° 273)..... 231

1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	231
1.1. Anatomie.....	231
1.2. Vascularisation.....	231
1.3. Physiologie.....	231
2. FACTEURS DE RISQUE.....	231
2.1. Dans les deux sexes.....	231
2.2. Chez la femme.....	232
3. DIAGNOSTIC POSITIF.....	232
3.1. Manifestations cliniques.....	232
3.2. Examen proctologique.....	232
4. COMPLICATIONS.....	233
4.1. Thromboses hémorroïdaires externes (THE).....	233
4.2. Thromboses hémorroïdaires internes.....	234
5. TRAITEMENT.....	234
5.1. Traitement médical.....	234
5.2. Traitement chirurgical.....	234

## Chapitre 19 – Péritonite aiguë (n° 275)..... 235

1. ÉTIOLOGIE.....	235
1.1. Péritonites par perforation d'un organe creux.....	235
1.2. Péritonites par diffusion d'un abcès préalablement collecté.....	236
1.3. Péritonites spontanées bactériennes (1 à 2 % des péritonites).....	236
1.4. Péritonites postopératoires.....	236
2. PHYSIOPATHOLOGIE.....	236
2.1. Processus inflammatoire de la péritonéale.....	236
2.2. Mécanisme de défenses de l'organisme contre l'infection péritonéale.....	237
2.3. Conséquences de l'agression péritonéale.....	237
3. DIAGNOSTIC.....	237
3.1. Diagnostic d'une péritonite aiguë.....	237
3.2. Différences sémiologiques en fonction de l'étiologie.....	238
3.3. Péritonites aiguës localisées.....	240
4. PRINCIPES DU TRAITEMENT.....	240
4.1. Réanimation initiale.....	240
4.2. Principes généraux du traitement chirurgical.....	241
4.3. Traitement chirurgical spécifique.....	241

## Chapitre 20 – Reflux gastro-œsophagien chez l'adulte. Hernie hiatale (n° 280)..... 243

1. PHYSIOPATHOLOGIE.....	243
1.1. Barrière anti-reflux.....	243
1.2. Résistance de la muqueuse œsophagienne.....	244
1.3. Clairance œsophagienne.....	244



1.4. Retard de la vidange gastrique .....	244
2. ÉPIDÉMIOLOGIE .....	245
3. HISTOIRE NATURELLE .....	245
4. MANIFESTATIONS DIGESTIVES .....	245
4.1. Pyrosis .....	245
4.2. Régurgitations .....	245
4.3. Hoquet .....	246
4.4. Dysphagie .....	246
4.5. Complications .....	246
5. MANIFESTATIONS ATYPIQUES DU RGO .....	246
5.1. Manifestations respiratoires .....	246
5.2. Manifestations ORL .....	246
5.3. Manifestations pseudo-angineuses .....	247
6. CONFIRMATION DU DIAGNOSTIC .....	247
6.1. Fibroscopie œso-gastro-duodénale .....	247
6.2. pHmétrie sur 24 heures .....	248
7. COMPLICATIONS .....	249
7.1. Sténose peptique .....	249
7.2. Hémorragie digestive .....	249
7.3. Endobrachyœsophage (EBO) ou muqueuse de Barrett .....	249
8. TRAITEMENT MÉDICAL DU RGO .....	251
8.1. Traitement du RGO non compliqué d'œsophagite .....	251
8.2. Traitement médical de l'œsophagite peptique .....	252
9. TRAITEMENT CHIRURGICAL DU RGO DE L'ADULTE .....	253
9.1. Examens indiqués en préopératoire .....	253
9.2. Principales interventions anti-reflux .....	253
9.3. Indications .....	254
10. TRAITEMENT DE L'ENDOBRACHYŒSOPHAGE (EBO) .....	254
<b>Chapitre 21 – Tumeurs bénignes du foie – Angiomes (n° 151) .....</b>	<b>255</b>
1. ADÉNOME HÉPATOCYTAIRE ET HYPERPLASIE NODULAIRE FOCAL (HNF) .....	255
1.1. Généralités .....	255
1.2. Tests fonctionnels hépatiques .....	256
1.3. Examens morphologiques .....	256
1.4. Conduite à tenir après l'IRM* .....	256
1.5. Surveillance après résection d'un adénome .....	257
2. KYSTES BILIAIRES .....	258
2.1. Généralités .....	258
2.2. Circonstances de découverte .....	258
2.3. Tests fonctionnels hépatiques .....	259
2.4. Examens morphologiques .....	259
2.5. Polykystose hépatocystique .....	259
2.6. Traitement* .....	261
3. ANGIOMES HÉPATIQUES .....	262
3.1. Généralités .....	262
3.2. Circonstances de découverte .....	262
3.3. Examen clinique .....	263
3.4. Examens morphologiques .....	263
3.5. Évolution et pronostic .....	264
3.6. Traitement* .....	264
<b>Chapitre 22 – Ulcère gastrique et duodénal. Gastrite (n° 290) .....</b>	<b>267</b>
<b>MALADIE ULCÉREUSE DUODÉNALE .....</b>	<b>268</b>
1. ÉPIDÉMIOLOGIE, PHYSIOPATHOLOGIE .....	268
1.1. Épidémiologie .....	268
1.2. Facteurs de risque .....	268
1.3. Physiopathologie .....	268
2. DIAGNOSTIC .....	270
2.1. Circonstances de découverte .....	270
2.2. Examen clinique .....	270

2.3. Diagnostic positif.....	270
<b>3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....</b>	<b>273</b>
<b>4. ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS.....</b>	<b>273</b>
4.1. Hémorragie digestive.....	273
4.2. Perforations.....	273
4.3. Sténose pyloro-duodénale.....	273
<b>5. TRAITEMENT.....</b>	<b>274</b>
5.1. Éradication de <i>Helicobacter pylori</i> .....	274
5.2. Traitement d'entretien par les antisécrétoires.....	274
5.3. Traitement des complications.....	275
<b>ULCÈRE GASTRIQUE.....</b>	<b>275</b>
1. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	275
<b>2. PHYSIOPATHOLOGIE.....</b>	<b>276</b>
<b>3. DIAGNOSTIC POSITIF.....</b>	<b>276</b>
3.1. Signes cliniques.....	276
3.2. Diagnostic endoscopique.....	276
<b>4. COMPLICATIONS.....</b>	<b>277</b>
4.1. Hémorragie digestive.....	277
4.2. Perforation.....	277
4.3. Cancérisation.....	277
<b>5. TRAITEMENT.....</b>	<b>277</b>
<b>GASTRITES.....</b>	<b>277</b>
1. GASTRITES CHRONIQUES (GC).....	277
1.1. Définition histologique de la gastrite chronique.....	278
1.2. Différentes variétés de gastrites chroniques.....	278
<b>2. GASTRITE ET GASTRO-ENTÉRITE À ÉOSINOPHILES.....</b>	<b>281</b>
<b>3. GASTRITES AIGÜES.....</b>	<b>282</b>
3.1. Gastrite aiguë à <i>H. pylori</i> .....	282
3.2. Gastrite phlégmoneuse.....	282
3.3. Gastrites virales.....	282
<b>4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....</b>	<b>282</b>
4.1. Gastropathies chimiques.....	282
4.2. Gastropathies congestives.....	282
4.3. Maladie de Ménétrier.....	282
4.4. Gastropathie hypertrophique hypersécrétante du syndrome de Zollinger-Ellison.....	283
4.5. Gastropathie radique.....	283

### PARTIE 3 : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT...

<b>Chapitre 23 – Anomalies biologiques hépatiques chez un sujet asymptomatique (n° 83).....</b>	<b>287</b>
1. ÉLÉVATION DE LA GAMMA-GT ET DES PHOSPHATASES ALCALINES (CHOLESTASE BIOLOGIQUE) AVEC TRANSAMINASES NORMALES OU SUBNORMALES.....	288
1.1. Diagnostic étiologique.....	288
1.2. Traitement.....	289
2. ÉLÉVATION DE LA GAMMA-GT ASSOCIÉE À UNE ÉLÉVATION DES TRANSAMINASES.....	289
2.1. Stéatose alcoolique.....	289
2.2. Stéatohépatite non alcoolique.....	290
3. HYPERBILIRUBINÉMIE NON CONJUGUÉE DE L'ADULTE.....	292
3.1. Rappel sur le métabolisme de la bilirubine.....	292
3.2. Maladie de Gilbert.....	292
3.3. Autre cause d'hyperbilirubinémie non conjuguée : hémolyse chronique.....	293
<b>Chapitre 24 – Ascite (n° 298).....</b>	<b>295</b>
<b>1. ORIENTATION DIAGNOSTIQUE.....</b>	<b>295</b>
1.1. Circonstances de découverte.....	295
1.2. Diagnostic positif.....	296
1.3. Diagnostic différentiel.....	297
<b>2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE ET PRINCIPES DU TRAITEMENT.....</b>	<b>297</b>
2.1. Ascites pauvres en protéides.....	297

2.2. Ascites riches en protéides .....	298
2.3. Ascite chyleuse.....	300
<b>Chapitre 25 – Constipation (n° 300) .....</b>	<b>303</b>
1. DÉFINITION.....	303
2. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	303
3. PHYSIOPATHOLOGIE.....	303
3.1. Troubles de la progression .....	304
3.2. Troubles d'évacuation .....	304
3.3. Facteurs psychologiques et socioculturels .....	304
4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE.....	304
4.1. Interrogatoire .....	304
4.2. Examen physique .....	304
4.3. Synthèse diagnostique.....	305
5. TRAITEMENT .....	307
5.1. Troubles fonctionnels intestinaux .....	307
5.2. Troubles de la statique périnéale .....	308
<b>Chapitre 26 – Diarrhée aiguë chez l'adulte (n° 302) .....</b>	<b>309</b>
1. DÉFINITION.....	309
2. ÉPIDÉMIOLOGIE.....	310
2.1. Incidence.....	310
2.2. Impact socio-économique des diarrhées aiguës dans les pays développés.....	310
2.3. Caractéristiques des cas de diarrhées aiguës en France.....	310
3. ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ.....	310
4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE.....	311
4.1. Syndrome dysentérique et syndrome cholériforme.....	311
4.2. Anamnèse.....	311
4.3. Examen physique.....	311
4.4. Examens complémentaires.....	311
5. FORMES CLINIQUES EN FONCTION DU GERME .....	313
5.1. <i>Vibrio cholerae</i> : choléra.....	313
5.2. Shigellose.....	313
5.3. Salmonellose.....	313
5.4. Yersiniose à <i>Yersinia enterocolitica</i> .....	314
5.5. <i>Campylobacter jejuni</i> .....	314
6. DIARRHÉE DU VOYAGEUR (TURISTA).....	314
6.1. Généralités .....	314
6.2. Principales causes.....	314
7. TOXI-INFECTIONS ALIMENTAIRES COLLECTIVES.....	315
7.1. Définition.....	315
7.2. Principales causes.....	315
8. COLITE PSEUDO-MEMBRANEUSE.....	316
8.1. Généralités .....	316
8.2. Démarche diagnostique.....	316
8.3. Examens complémentaires.....	316
9. TRAITEMENT DES DIARRHÉES AIGÜES .....	316
9.1. Traitement préventif de la diarrhée du voyageur.....	316
9.2. Traitement curatif de la diarrhée du voyageur .....	317
9.3. Traitement de la colite pseudo-membraneuse.....	318
<b>Chapitre 27 – Diarrhée chronique (n° 303) .....</b>	<b>319</b>
1. DÉFINITION.....	319
2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	319
3. ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE .....	320
3.1. Interrogatoire .....	320
3.2. Examen physique .....	321
3.3. Examens complémentaires de première intention.....	321
3.4. Examens permettant la mise en évidence d'une malabsorption .....	322
4. ÉTIOLOGIES.....	323



4.1. Diarrhée avec malabsorption .....	323
4.2. Diarrhée sans malabsorption .....	331
<b>Chapitre 28 – Dysphagie (n° 308) .....</b>	<b>335</b>
1. DIAGNOSTIC POSITIF .....	336
2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL .....	336
3. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE .....	336
3.1. Interrogatoire .....	336
3.2. Examen clinique .....	337
3.3. Examens morphologiques .....	337
4. PRINCIPALES CAUSES DE DYSPHAGIE .....	338
4.1. Dysphagies « lésionnelles » .....	338
4.2. Dysphagies en rapport avec un trouble moteur de l'œsophage .....	341
<b>Chapitre 29 – Hépatomégalie et masse abdominale (n° 318) .....</b>	<b>345</b>
1. DÉFINITION ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL .....	345
2. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE .....	346
2.1. Une hépatomégalie peut être en rapport avec une pathologie infectieuse .....	346
2.2. Éliminer une hépatomégalie de cause extra-hépatique .....	346
2.3. Faire le diagnostic étiologique d'une hépatomégalie, non liée à une cause cardiaque ou hématologique .....	346
3. CONDUITE À TENIR AU TERME DES EXAMENS BIOLOGIQUES ET DE L'ÉCHOGRAPHIE ABDOMINALE ET PLACE DE LA PONCTION BIOPSIE HÉPATIQUE .....	348
3.1. L'hépatomégalie est en rapport avec une stéatose hépatique .....	348
3.2. L'hépatomégalie est en rapport avec une cirrhose hépatique .....	349
3.3. L'hépatomégalie est probablement néoplasique .....	349
<b>Chapitre 30 – Ictère à bilirubine conjuguée de l'adulte (n° 320) .....</b>	<b>351</b>
1. MÉCANISMES .....	351
2. DIAGNOSTIC POSITIF .....	351
2.1. Diagnostic clinique .....	351
2.2. Diagnostic biologique .....	352
3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL .....	352
4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE .....	352
4.1. Principales étiologies .....	352
4.2. Moyens du diagnostic étiologique .....	353
<b>Chapitre 31 – Vomissements de l'adulte (n° 345) .....</b>	<b>355</b>
1. DÉFINITION .....	355
2. CONSÉQUENCES DES VOMISSEMENTS .....	356
2.1. Complications hydroélectrolytiques .....	356
2.2. Complications mécaniques .....	356
3. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE .....	356
3.1. Interrogatoire .....	356
3.2. Examen clinique .....	357
3.3. Examens complémentaires .....	357
4. SYNTHÈSE DES PRINCIPALES CAUSES DE VOMISSEMENTS .....	358
4.1. Causes digestives .....	358
4.2. Causes médicamenteuses .....	359
4.3. Cause ORL .....	359
4.4. Causes cardiaques .....	359
4.5. Causes neurologiques .....	359
4.6. Intoxication au monoxyde de carbone .....	359
4.7. Causes endocriniennes et métaboliques (rares) .....	359
4.8. Causes diverses .....	359
4.9. Causes psychologiques et psychiatriques (vomissements provoqués par le patient) .....	359
4.10. Vomissements chez la femme enceinte .....	360
5. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE .....	360
5.1. Aspiration gastrique .....	360

5.2. Correction d'éventuels troubles hydroélectrolytiques .....	360
5.3. Antiémétiques utilisés en cas de vomissements transitoires liés à une pathologie médicale « bénigne » (toxi-infection alimentaire par exemple).....	360
5.4. Vomissements induits par une chimiothérapie .....	360

## PARTIE 4 : THÉRAPEUTIQUE ET URGENCES

<b>Chapitre 32 – Douleur abdominale aiguë chez l'adulte (n° 195)</b> .....	365
1. DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE DOULEUR ABDOMINALE AIGÜE .....	365
1.1. Interrogatoire .....	365
1.2. Inspection .....	367
1.3. Examen clinique .....	367
1.4. Examens complémentaires .....	367
2. ÉTIOLOGIES RARES DES DOULEURS ABDOMINALES AIGÜES .....	369
2.1. Causes médicales rares .....	369
2.2. Autres causes de traitement chirurgical ou non chirurgical .....	369
3. IDENTIFICATION DES SITUATIONS D'URGENCE .....	370
<b>Chapitre 33 – Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces chez un traumatisé abdominal (n° 201)</b> .....	371
<b>CONTUSIONS DE L'ABDOMEN</b> .....	371
1. GÉNÉRALITÉS .....	371
2. ANATOMO-PATHOLOGIE .....	372
2.1. Lésions .....	372
2.2. Description des lésions .....	372
3. DIAGNOSTIC .....	373
3.1. En cas de contusion isolée de l'abdomen .....	373
3.2. Au cours d'un polytraumatisme .....	374
3.3. Cas particuliers .....	374
4. PRONOSTIC .....	376
5. PRINCIPES DU TRAITEMENT CHIRURGICAL .....	376
5.1. Préparation du blessé à l'intervention .....	376
5.2. Rate .....	376
5.3. Foie .....	376
5.4. Intestin grêle .....	377
5.5. Côlon .....	377
5.6. Rupture du diaphragme .....	377
5.7. Duodéno-pancréas .....	377
5.8. Contusions du rein .....	377
5.9. Rupture de la vessie .....	377
<b>PLAIES DE L'ABDOMEN</b> .....	378
1. GÉNÉRALITÉS .....	378
2. CRITÈRES OPÉRATOIRES .....	378
2.1. Laparotomie d'emblée .....	378
2.2. Autres situations .....	378
3. FORMES CLINIQUES DES PLAIES DE L'ABDOMEN .....	379
3.1. En pratique civile .....	379
3.2. Tentative de suicide .....	379
3.3. Topographie de la plaie .....	379
4. CONDUITE À TENIR .....	379
4.1. Antibioprophylaxie polyvalente .....	379
4.2. Exploration de la plaie .....	379
4.3. Au cours de la laparotomie exploratrice .....	379
4.4. Blessure des viscères pleins .....	379
4.5. Blessure des viscères creux .....	380
4.6. Plaies thoraco-abdominales .....	381

<b>Chapitre 34 – Hémorragie digestive (n° 205)</b>	383
<b>HÉMORRAGIES DIGESTIVES HAUTES (HDH)</b>	384
1. DIAGNOSTIC POSITIF	384
2. APPRÉCIER L'ABONDANCE DE L'HÉMORRAGIE	384
2.1. Interrogatoire	384
2.2. Examen clinique	384
3. RÉALISER LES GESTES URGENTS	385
4. SURVEILLANCE AU COURS DES PREMIÈRES HEURES	385
5. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE	385
5.1. Interrogatoire	385
5.2. Examen clinique	386
5.3. Examens complémentaires	386
6. ÉTIOLOGIES	387
6.1. Ulcères et ulcérations gastriques et duodénales (40 % des cas)	387
6.2. Lésions en rapport avec une hypertension portale (30 % des cas)	387
6.3. Gastrites et duodénites aiguës	387
6.4. Syndrome de Mallory-Weiss	388
6.5. Œsophagite peptique ulcérée, hémorragie sur endobrachyœsophage (ulcère de Barrett)	388
6.6. Tumeurs malignes	388
6.7. Hémobilie en particulier après sphinctérotomie et wirsungorragie	388
6.8. Fistules aorto-digestives	388
7. TRAITEMENT	388
7.1. Hémorragie ulcéreuse	388
7.2. Rupture de varices œsophagiennes et/ou cardio-tubérositaires (patient cirrhotique)...	389
<b>HÉMORRAGIES DIGESTIVES BASSES (HDB)</b>	390
1. HÉMORRAGIE DIGESTIVE BASSE DE FAIBLE ABONDANCE	390
1.1. Interrogatoire	390
1.2. Examen clinique	390
1.3. Examens complémentaires	390
2. HÉMORRAGIE DIGESTIVE BASSE ABONDANTE	391
2.1. Conduite pratique thérapeutique en urgence	391
2.2. Prise en charge initiale	391
2.3. Étiologies	394
3. TRAITEMENT	396
3.1. Hémorragies post-polypectomies	396
3.2. Hémorragies diverticulaires	396
3.3. Rectite radique, angiodysplasies	396
4. PRONOSTIC	397
<b>Chapitre 35 – Syndrome occlusif (n° 217)</b>	399
1. DÉFINITION	400
2. ÉTIOLOGIE	400
2.1. Occlusions mécaniques	400
2.2. Occlusions fonctionnelles	401
2.3. Association de deux mécanismes d'occlusion	401
3. PHYSIOPATHOLOGIE	401
3.1. Lésion intestinale	401
3.2. Déshydratation	402
3.3. État de choc	402
4. DIAGNOSTIC CLINIQUE	402
4.1. Douleur	402
4.2. Vomissements	402
4.3. Arrêt des matières et des gaz	402
4.4. Météorisme abdominal	403
4.5. Autres signes	403
5. DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE	403
5.1. Radiographies de l'abdomen sans préparation (ASP)	403
5.2. Autres examens complémentaires	404
6. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	404



<b>6.1. Éliminer des affections médicales associées à un syndrome</b>	
d'occlusion fonctionnelle .....	404
6.2. Éliminer une dilatation gastrique aiguë .....	405
<b>7. DIAGNOSTIC DU MÉCANISME D'UNE OCCLUSION MÉCANIQUE</b> .....	405
7.1. Occlusion par strangulation .....	405
7.2. Occlusion par obstruction .....	405
7.3. Arguments permettant de préciser le siège d'une occlusion mécanique .....	405
<b>8. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE</b> .....	406
8.1. Occlusions intestinales aiguës du grêle (OIA) .....	406
8.2. Occlusions coliques .....	406
<b>9. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC</b> .....	408
9.1. Pronostic de l'occlusion par strangulation .....	408
9.2. Pronostic des occlusions par obstruction du grêle ou du côlon .....	408
9.3. Évolution des occlusions coliques basses .....	408
9.4. Pronostic d'une occlusion intestinale traitée .....	408
9.5. Suites opératoires .....	408
9.6. À distance .....	408
<b>10. PRINCIPES DU TRAITEMENT</b> .....	409
10.1. Premières mesures thérapeutiques et préparation du malade	
à un geste chirurgical .....	409
10.2. Occlusion intestinale aiguë du grêle .....	409
10.3. Occlusion du côlon .....	410

## **PARTIE 5 : CHAPITRES HORS PROGRAMME DES ÉPREUVES CLASSANTES NATIONALES**

<b>Chapitre 36 – Brûlures caustiques de l'œsophage chez l'adulte</b> .....	413
1. CARACTÉRISTIQUES LÉSIONNELLES SELON LES PRODUITS INGÉRÉS .....	413
1.1. Acides concentrés .....	414
1.2. Bases .....	414
1.3. Eau de Javel .....	414
2. TABLEAU CLINIQUE ET BIOLOGIQUE .....	415
3. ÉVOLUTION SPONTANÉE EN L'ABSENCE DE TRAITEMENT .....	415
4. CONDUITE À TENIR .....	416
4.1. Endoscopie œso-gastro-duodénale .....	416
4.2. Endoscopie trachéo-bronchique .....	417
4.3. Autres examens .....	417
5. TRAITEMENT À LA PHASE INITIALE .....	417
5.1. Indications opératoires .....	417
5.2. Cas particulier des brûlures trachéo-bronchiques de contiguïté .....	417
5.3. Traitement des malades non réséqués .....	418
<b>Chapitre 37 – Cancer de la vésicule biliaire</b> .....	421
1. ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE .....	421
1.1. Lithiase vésiculaire .....	422
1.2. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique .....	422
1.3. Autres facteurs de risque .....	422
2. MODES DE DISSÉMINATION .....	422
3. CLASSIFICATION DES CANCERS VÉSICULAIRES .....	422
3.1. Type histologique .....	422
3.2. Classification anatomo-chirurgicale .....	423
4. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE .....	423
5. SIGNES CLINIQUES .....	423
6. SIGNES BIOLOGIQUES .....	423
7. SIGNES RADIOLOGIQUES .....	423
7.1. Échographie hépatobiliaire .....	423
7.2. Tomodensitométrie hépatique .....	423
7.3. Échoendoscopie des voies biliaires et cholangiographie rétrograde	
par voie endoscopique .....	424
8. PRONOSTIC .....	424
9. TRAITEMENT .....	424
9.1. Diagnostic du cancer par analyse anatomo-pathologique systématique	

de la pièce de cholécystectomie .....	424
9.2. Diagnostic du cancer par les examens morphologiques .....	424
9.3. Diagnostic du cancer à un stade très tardif .....	424
<b>Chapitre 38 – Cirrhose biliaire primitive .....</b>	<b>425</b>
1. ÉTIOLOGIE.....	425
2. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE.....	426
2.1. Phase asymptomatique.....	426
2.2. Phase symptomatique.....	426
2.3. Phase terminale.....	426
3. DIAGNOSTIC POSITIF.....	426
3.1. Examens biologiques.....	426
3.2. Examens morphologiques.....	427
3.3. Ponction biopsie hépatique .....	427
4. MANIFESTATIONS EXTRA-HÉPATIQUES OBSERVÉES AU COURS DE LA CBP .....	427
4.1. Manifestations extra-hépatiques auto-immunes .....	427
4.2. Manifestations extra-hépatiques non auto-immunes.....	427
5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	428
5.1. Cholestase d'origine extra-hépatique .....	428
5.2. Cholangite sclérosante primitive .....	428
5.3. Hépatites médicamenteuses cholestatiques.....	428
6. PRONOSTIC.....	428
6.1. Formes symptomatiques.....	428
6.2. Formes asymptomatiques .....	428
7. TRAITEMENT.....	428
7.1. Traitement des symptômes .....	428
7.2. Traitement médical.....	428
7.3. Traitement chirurgical .....	429
<b>Chapitre 39 – Hépatites chroniques auto-immunes .....</b>	<b>431</b>
1. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE.....	431
1.1. Découverte clinique .....	431
1.2. Découverte biologique.....	432
2. EXAMEN CLINIQUE.....	432
3. MANIFESTATIONS SYSTÉMIQUES EXTRA-HÉPATIQUES .....	432
4. EXAMENS BIOLOGIQUES .....	432
4.1. Tests biologiques hépatiques .....	432
4.2. Auto-anticorps .....	432
5. ANATOMO-PATHOLOGIE.....	433
6. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	433
7. TRAITEMENT.....	433
7.1. Traitement médical.....	433
7.2. Transplantation hépatique .....	433
<b>Chapitre 40 – Maladie de Wilson .....</b>	<b>435</b>
1. GÉNÉRALITÉS .....	435
2. PHYSIOPATHOLOGIE.....	435
3. MANIFESTATIONS.....	436
3.1. Manifestations hépatiques.....	436
3.2. Manifestations extra-hépatiques .....	436
4. ARGUMENTS DIAGNOSTIQUES .....	437
4.1. Dosage des paramètres sériques du métabolisme du cuivre.....	437
4.2. Mutation du gène ATB 7B.....	437
4.3. Ponction biopsie hépatique.....	437
5. ENQUÊTE GÉNÉTIQUE.....	438
6. TRAITEMENT .....	438
6.1. Médical .....	438
6.2. Chirurgical : transplantation hépatique.....	439

<b>Chapitre 41 – Syndrome de Budd-Chiari</b> .....	<b>441</b>
<b>1. DIAGNOSTIC POSITIF</b> .....	<b>441</b>
1.1. Signes cliniques .....	441
1.2. Différentes formes .....	441
1.3. Examens complémentaires .....	442
<b>2. ÉTIOLOGIES DU SYNDROME DE BUDD-CHIARI</b> .....	<b>443</b>
2.1. Obstruction des VSH secondaire à une affection thrombogène .....	443
2.2. Invasion néoplasique de la lumière des VSH .....	443
<b>3. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC</b> .....	<b>443</b>
3.1. Syndrome de Budd-Chiari aigu .....	443
3.2. Syndrome de Budd-Chiari chronique .....	443



Oops, page PA471 was not yet downloaded :(

Oops, page PA472 was not yet downloaded :(

Oops, page PA473 was not yet downloaded :(



Cette collection, conçue par des médecins hospitaliers et chefs de clinique expérimentés, propose aux étudiants qui préparent les ECN **le programme du DCEM par spécialités.**

### **L'intégralité du programme pour chaque spécialité**

Cet ouvrage développe et organise les chapitres selon les **3 parties du programme des études** : modules transdisciplinaires, maladies et grands syndromes, orientation diagnostique.

En outre, ce volume développe une partie "Thérapeutique et urgences" et des items hors programme qui complètent le cours pour une vision globale de la spécialité.

### **Les données nécessaires et suffisantes du cours**

Chaque chapitre présente **l'essentiel des connaissances de manière synthétique**, précise et systématique :

- ▶ les généralités utiles ;
- ▶ la physiopathologie ;
- ▶ la description clinique et la sémiologie ;
- ▶ les explorations complémentaires ;
- ▶ la thérapeutique conforme aux modalités du programme du DCEM.

### **Des outils résolument pratiques**

Pour faciliter **le travail d'apprentissage de l'étudiant**, cet ouvrage contient :

- ▶ un sommaire par pathologies et un sommaire par modules et items ;
- ▶ la liste des items traités et un plan au début de chaque chapitre ;
- ▶ des photos en couleurs ;
- ▶ un index ;
- ▶ une maquette claire avec des marges permettant la prise de notes.